


SIGILLVM · COLLEGII · COLVMBIAE · NOVI · EBORACI
IN LVMINE TVO VIDEBIMVS LVMEN

Lyon. — Imp. PITRAT AINÉ, A. REY Succ. 4 rue Gentil. — 16240

LES

AFFECTIONS NERVEUSES

SYSTÉMATIQUES

ET LA THÉORIE DES NEURONES

PAR

Le Dr J.-M. GEREST

Lauréat de la Faculté de Médecine, Interne des Hôpitaux,
Moniteur de Clinique médicale à l'Université de Lyon.

Avec 13 figures intercalées dans le texte



PARIS

LIBRAIRIE J.-B. BAILLIÈRE ET FILS

19, RUE HAUTEFEUILLE, PRÈS DU BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1898

AVANT-PROPOS

Ce n'est pas la moindre tristesse que l'on éprouve au cours de ses études médicales, que d'assister, impuissant, à l'évolution de certaines maladies dont on connaît cependant, d'une manière minutieuse, la localisation précise et la nature intime. Il semble que, une fois connus le siège exact de la lésion et le mécanisme qui entre en jeu pour la produire, il devrait être facile de lutter efficacement contre elle par des moyens thérapeutiques appropriés. Et, de fait, il en est le plus souvent ainsi dans le domaine des affections chirurgicales : il suffit de préciser la localisation d'un foyer purulent et de connaître la voie à suivre pour l'aborder sans trop de risques, pour espérer tarir, tôt ou tard, la source de la suppuration. Mais il n'en va

pas de même en pathologie interne, et plus encore que toutes les autres, les affections organiques du système nerveux sont un exemple décevant de cette disproportion entre la précision de nos connaissances et l'impuissance de notre thérapeutique.

Est-ce à dire qu'il faille pour cela nous détourner de leur étude? N'est-ce pas, au contraire, une raison de pousser plus avant nos recherches dans l'espoir qu'elles aboutiront peut-être un jour à des résultats plus fructueux?

Or, de même qu'à la découverte d'une méthode nouvelle d'investigation, la branche particulière de la pathologie qui s'y rapporte en tire un bénéfice manifeste, de même chaque découverte anatomique importante est le signal de progrès incontestables pour l'étude pathologique de l'organe qui est en cause.

La découverte fondamentale des neurones a transformé de fond en comble la conception que l'on se faisait jusqu'à ces dernières années de la structure du système nerveux, et l'étude autrefois si complexe et si rebutante du névraxe est devenue, grâce à elle, d'une clarté remarquable et d'un intérêt puissant. On peut prévoir combien les applications de cette théorie des neurones à l'étude de la pathologie nerveuse doivent être fertiles en résultats.

C'est cette étude générale que nous nous pro-

posons de faire dans le présent travail, en la limitant, toutefois, à ce qui concerne les affections organiques systématiques.

Dès le début de nos études médicales notre maître de conférences, le Dr Tournier, *a su nous intéresser à cette partie si importante de la pathologie nerveuse et, sous sa savante direction, nous avons pu examiner avec fruit un grand nombre de malades.*

C'est même lui qui nous a suggéré le premier, il y a de cela plusieurs années, la première idée du travail de classification que nous allons faire, et cela à un moment où l'on était encore loin de se douter de l'importance que prendrait un jour la théorie des neurone en pathologie nerveuse.

Depuis cette époque, nous avons eu la bonne fortune de passer deux années entières dans le service du professeur Lépine *et dans celui de* M. Bouveret *et c'est à leur précieux enseignement que nous devons le meilleur de nos connaissances médicales. Nous sommes heureux de l'occasion qui s'offre à nous de leur témoigner notre profonde reconnaissance et de les remercier, comme il convient, de tout ce qu'ils ont fait pour nous. Le* professeur Lépine *vient tout récemment de nous donner une nouvelle preuve de sa bienveillante sollicitude à notre égard en nous agréant dans son service pour y remplir*

les fonctions de Moniteur de clinique médicale. Nous nous réjouissons d'avoir ainsi la perspective de passer de longs mois encore à suivre ses cliniques magistrales, qui ne contribueront pas peu à étendre le champ de nos connaissances et à mûrir plus complètement dans notre esprit celles que nous avons déjà acquises.

Nous tenons, de plus, à donner ici un témoignage de notre profonde gratitude à notre camarade Briau *qui, avec son obligeance habituelle et son habileté bien connue, a consacré un temps précieux à dessiner les nombreux schémas intercalés dans notre étude.*

Enfin, notre collègue Boudin *nous a été d'un grand secours pour la traduction des textes allemands qu'il nous a fallu consulter pour la rédaction de ce travail ; nous le prions d'agréer l'expression de nos sincères remerciements.*

LES

AFFECTIONS NERVEUSES

SYSTÉMATIQUES

ET LA THÉORIE DES NEURONES

INTRODUCTION

LA THÉORIE DES NEURONES ET LA PATHOLOGIE NERVEUSE

On donne le nom de **neurone** *à la cellule nerveuse munie de tous ses prolongements.* — Chaque neurone forme un tout distinct, qui garde jusque dans ses ramifications ultimes son individualité propre et reste aussi nettement différencié que l'est toute autre cellule de l'organisme.

Quel que soit *l'aspect morphologique* sous lequel il se présente, un neurone est toujours essentiellement formé d'un corps cellulaire muni de prolongements de deux ordres.

Le corps cellulaire, qui répond à ce que l'on décrivait autrefois sons le nom de cellule nerveuse, est formé d'une masse de plotoplasma, au centre de laquelle est le noyau.

Le *protoplasma* étudié à l'aide de la méthode de coloration de Nissl, se différencie lui-même en deux éléments distincts : un *réseau de fibrilles* extrêmement fines formant des mailles, et dans ces mailles des *blocs colorés* dont la disposition, variable d'une cellule à l'autre, semble être constamment la même pour les cellules nerveuses d'un même type. Ces blocs s'imprégnant fortement de matière colorante, lorsque la cellule est traitée par la méthode de Nissl, on leur donne le nom d'éléments chromatophiles ou de *substance chromatique* et l'on désigne sous celui de *substance achromatique* le réseau fibrillaire qui ne se laisse pas colorer par le bleu de méthylène.

C'est cette substance achromatique qui forme presque à elle seule les prolongements du neurone.

Ces prolongements sont de deux ordres : on leur donne le nom de *prolongement cylindraxile*, *axone* et de *prolongements protoplasmiques* ou *dendrites*.

Le prolongement cylindraxile est presque toujours unique pour chaque neurone considéré. Il se présente sous l'aspect d'un mince filament lisse, de calibre régulier, se prolongeant le plus souvent sur un long parcours, sans émettre de ramifications collatérales, et ne tardant pas, à une faible distance de la cellule dont il émane, à s'entourer d'une gaine de myéline. C'est lui qui constitue par exemple le cylindraxe des tubes nerveux des nerfs moteurs.

Les prolongements protoplasmiques sont au contraire multiples, présentent des contours irréguliers, ont un aspect granuleux, s'amincissent rapidement et se perdent en général dans le voisinage immédiat du corps cellulaire en émettant un grand nombre de ramifications collatérales.

Telle est du moins la disposition la plus générale des

éléments constitutifs du neurone; mais aucun des caractères que nous venons d'assigner à chaque type de prolongement n'est fondamental. Certains neurones (neurones à cylindraxe court de Golgi) émettent un prolongement cylindraxile qui ne s'entoure pas de myéline et se ramifie presqu'au sortir de la cellule dont il dérive; par contre, certains autres (protoneurones centripètes) n'ont qu'un seul prolongement protoplasmique, de très grande dimension, qui revêtu d'une gaine de myéline forme le tube nerveux des nerfs sensitifs.

Mais si les prolongements du neurone ne sont pas toujours nettement différenciés par leurs caractères morphologiques, ils diffèrent d'une manière incontestable les uns des autres par leur *rôle physiologique.*

Il résulte en effet des recherches mémorables de *Ramon y Cajal*, *Kölliker*, *van Gehuchten*, que, si tous les prolongements du neurone sont chargés de la *transmission nerveuse*, le sens de la transmission est différent suivant le type de prolongements que l'on considère.

Les prolongements protoplasmiques sont centripètes ; ils conduisent au corps cellulaire du neurone les impressions qu'ils ont subies au niveau de leurs ramifications ultimes; *le prolongement cylindraxile est au contraire cellulifuge*, il conduit l'influx nerveux qui a traversé le corps cellulaire et le transmet à l'aide de ses ramifications collatérales et terminales aux différents éléments avec lesquels il entre en connexion.

Le rôle physiologique des prolongements du neurone nous étant connu quel est celui du corps cellulaire? *Le corps du neurone est tout à la fois un appareil de réception et un appareil de transmission;* il recueille

les impressions que lui apportent ses prolongements protoplasmiques, et les transmet par son prolongement cylindraxile à quelqu'autre élément distinct. C'est là ce que van Gehuchten et Ramon y Cajal décrivent sous le nom de *polarisation dynamique des éléments nerveux.*

On est même allé plus loin dans cette voie d'analyse physiologique et l'on a montré que *c'est surtout à la substance achromatique du neurone qu'est dévolu ce rôle de conductibilité nerveuse.* Quant à la *substance chromatique*, on tend, depuis les expériences de *Vas, Mann* et *Lugaro*, à la considérer comme une *matière de réserve* destinée à assurer la nutrition de la cellule. Ce qui tend à le prouver,c'est qu'une excitation prolongée détermine une rétraction du corps cellulaire tenant à une diminution notable du volume des blocs chromatophiles, comme si, sous l'influence de la fatigue, le neurone eût épuisé ses provisions en réserve.

Le corps cellulaire du neurone est donc avant tout un lieu de passage pour les impressions nerveuses, il ne crée pas l'influx nerveux, mais il le dirige et c'est tout au plus si, dans quelques neurones, il le transforme.

Mais sa fonction physiologique ne se borne pas à ce rôle de conduction, il tient de plus sous sa dépendance immédiate *la nutrition de tous les prolongements* qui en dérivent. Si, suivant la comparaison classique, on considère le neurone comme un arbre dont les prolongements protoplasmiques seraient les racines et les prolongements cylindraxiles les branches, le corps cellulaire joue le même rôle que le tronc de l'arbre. Aussi tout prolongement qui vient à être séparé du corps cellulaire dont il émane, est-il du même coup privé de la sève qui le nour-

rissait ; il se flétrit et dégénère : sa lésion est irrémédiable (dégénérescence wallérienne).

Le corps cellulaire n'est donc pas seulement le centre fonctionnel du neurone, il en est aussi le centre trophique.

Cette solidarité est même si étroite entre les différents éléments d'un même neurone que la lésion isolée de l'un quelconque de ses segments retentit tôt au tard sur le neurone tout entier ; qu'une lésion frappe d'emblée le corps cellulaire, et très rapidement vont dégénérer tous les prolongements qui en partent ; qu'une lésion se localise tout d'abord sur ces prolongements eux-mêmes, le corps cellulaire éprouvera le contre-coup de cette lésion *(réaction à distance de Nissl et Marinesco).* C'est ce qui se passe par exemple, dans la section expérimentale des nerfs où l'examen des cornes antérieures de la moelle révèle des altérations des cellules radiculaires. Mais, en pareil cas, la lésion de la cellule n'est pas aussi irrémédiable que celle des prolongements séparés d'elle. La cellule troublée dans son fonctionnement peut encore puiser dans ses réserves nutritives une énergie suffisante pour subsister et réussit parfois même à pousser un nouveau prolongement qui va se substituer au prolongement détruit et assurer le retour du fonctionnement normal du neurone, de même qu'un arbuste que l'on ébranche peut encore émettre de nouveaux bourgeons.

Tels sont, en quelques mots, la constitution et le rôle physiologique du neurone.

Le système nerveux tout entier n'est qu'un assemblage de neurones dont les prolongements s'entremêlent

dans tous les sens, de même que dans une forêt s'entrelacent les branches et les racines des arbres voisins, et leur intrication est telle qu'elle semble défier toute analyse. C'est pourquoi, impuissants à démêler ces fibres entrelacées, les anatomistes pensaient qu'elles formaient un véritable *réseau* dont le treillis inextricable établissait une *continuité directe entre toutes les cellules nerveuses* (réseau de Gerlach).

C'est à *Ramon y Cajal* que revient le mérite d'avoir démontré que les fibrilles de ce réseau sont seulement *entrelacées et non pas anastomosées entre elles*, *que les prolongements des cellules nerveuses se terminent toujours par des extrémités libres*, *qu'elles ont seulement des rapports de contiguïté*, *mais non de continuité*, *avec les prolongements des autres cellules.*

Depuis lors, il n'est plus contestable que les cellules et les prolongements qui en partent fassent partie d'une même unité anatomique, et c'est à cette unité nerveuse fondamentale que *Waldeyer* a donné le nom de neurone.

Tous les neurones qui constituent le système nerveux ont donc entre eux des connexions très étroites. On sait maintenant, à n'en plus douter, que les prolongements cylindraxiles de chaque neurone entrent en relation avec les prolongements protoplasmiques d'un neurone voisin ; les prolongements cylindraxiles de ce second neurone se comportent de même par rapport aux prolongements protoplasmiques d'un troisième et ainsi de suite de proche en proche. Les neurones sont donc disposés sous forme d'une chaîne dont ils constituent les anneaux successifs.

On discute encore actuellement sur le *mécanisme intime de cette articulation des neurones entre eux*. Ces fibrilles

terminales sont-elles articulées bout à bout, n'entrent-elles au contraire, en relation qu'au niveau de leur croisement par simple contact (théorie des appuis adhésifs de Renaut)? Les opinions sont encore partagées à ce sujet· Un seul point est universellement admis c'est : *l'indépendance absolue de ces neurones et leur disposition en longues chaînes ininterrompues.*

Dans une conception très générale, le système nerveux tout entier apparaît comme formé essentiellement d'*un double système de chaînes de neurones* articulés de proche en proche sans interruption de la périphérie à l'écorce cérébrale.

L'un de ces systèmes de conduction part de la périphérie et conduit aux centres nerveux les impressions qu'il a subies. C'est le système centripète ou *voie sensitive.*

L'autre part des centres pour se terminer à la périphérie; il transmet en particulier aux muscles l'ordre d'entrer en contraction : c'est le système centrifuge ou *voie motrice.*

Mais ces deux systèmes sont eux-mêmes en relation très étroite l'un avec l'autre. Les différents neurones de la voie motrice sont tous en connexion par quelques-uns de leurs prolongements protoplasmiques avec le prolongement cylindraxile d'un neurone de la voie sensitive, si bien qu'une impression quelconque partie de la périphérie est nécessairement transmise à un neurone moteur; ce neurone ainsi impressionné entre en activité et transmet à la périphérie l'impression qu'il vient d'en recevoir; *Il réfléchit l'influx nerveux* comme un miroir réfléchit un rayon lumineux et le mouvement qui en résulte est pour cela qualifié de *mouvement réflexe.*

Telle est la loi fondamentale du mouvement; le neurone moteur qui y préside ne fait qu'obéir aux incitations des neurones voisins; *il transforme en mouvement l'impression perçue, mais il ne crée pas la force.* Cette action du système centripète sur le système moteur est le fond même de la vie « qui est tout mouvement » (Cl. Bernard).

Nous ne saurions mieux faire pour mettre plus nettement en relief et préciser la conception générale que l'on doit avoir actuellement du système nerveux que de rappeler certain passage de la communication faite tout récemment par *Pierret* au congrès de Moscou sur la pathogénie du tabes:

« L'être vivant reçoit et traduit; c'est par des mouvements qu'il est ému et la traduction de ce qu'il reçoit, c'est encore du mouvement. L'organisme à l'état de santé n'est qu'un chemin où passe la force, séjournant quelquefois, laissant partout des souvenirs. Au point de vue nerveux, il n'y a donc à considérer chez l'être humain, sain ou malade, que deux systèmes anatomiques : la voie d'accès et la voie de départ. Dans la physiologie usuelle, onus appelons l'un sensitif, l'autre moteur.

« Le premier est d'une valeur au-dessus de toute contestation, car sa mise en action constitue la vie elle-même dans tout ce qu'elle comporte d'acquisitions sensorielles transformables et d'impressions mémoriales. Toutefois, sans le second, les manifestations de la vie deviendraient impossibles et les cellules nerveuses incapables de restituer au monde extérieur les modalités sthéniques qu'elles reçoivent sans trêve seraient bientôt détruites par une sorte de pléthore de potentiel.

« Heureusement, à l'état normal, les choses ne se passent

point de la sorte. La force transportée sans cesse vers les centres nerveux ganglionnaires par les organes périphériques de réception et de transmission, revient aux milieux extérieurs sous les formes variées du mouvement et ne laisse dans les cellules nerveuses que juste ce qu'il faut pour que ces éléments soient mis à même de refaire plus sûrement ce qu'ils ont déjà fait.

« Au point de vue pathologique, il ne peut exister que deux grandes maladies systématiques : celle de la voie sensitive et celle de la voie motrice[1] ».

C'est cette étude que nous allons aborder et nous espérons montrer quelle clarté remarquable la théorie des neurones jette sur cette partie fondamentale de la pathologie nerveuse[2].

Nous ne nous occuperons donc, dans ce travail, que d'une partie seulement de l'étude des applications de la théorie des neurones à la neuropathologie, sans entrer dans la discussion cependant si passionnante de la nature et de la pathogénie des *névroses*.

On sait depuis les travaux de *Lépine*[3] combien est séduisante la théorie qu'il propose pour expliquer le mécanisme des anesthésies et des paralysies hystériques, par interruption du contact utile entre le prolongement

[1] Pierret, *Considérations synthétiques sur la pathogénie du tabes* (p. 68), Congrès de Moscou, août 1897.

[2] Nous avons été devancés dans cette voie par plusieurs auteurs, entre autres par Raymond *(Clinique)*, 1896. — Klippel, Les neurones et leur dégénérescence *(Arch. de Neurol.*, 417, 1896.) — De Buck et de Moor, Neurones et neuropathie *(Belgique médicale*, n° 38, 1896). (Il ne nous a pas été possible de nous procurer ce dernier travail).

[3] Lépine, Théorie du sommeil *(Revue de médecine*, août 1894).

des neurones et quelle conséquence découle de cette conception pour l'étude de la pathogénie des névroses, pour l'explication physiologique de sommeil et même pour la psychologie tout entière.

Impuissant à développer des considérations aussi vastes nous avons dû borner notre tâche à l'étude de l'un des points seulement de cette importante question, et encore craignons-nous d'avoir entrepris là une œuvre hors de proportion avec nos modestes ressources scientifiques.

Voir sur la cellule nerveuse et la théorie des neurones les publications suivantes :

Ramon y Cajal, Nouvelles idées sur la structure du système nerveux (Schleicher, frères).

— Physiologie des neurones (Semaine médicale, 127, 1894).

Morat, Rôle physiologique des neurones (Soc. de biologie, 1895).

— Qu'est-ce qu'un centre nerveux. Centres fonctionnels et trophiques (Revue scientifique, 1895).

Lépine, Théorie du sommeil (Revue de médecine, août 1894).

Duval, Théorie histologique du sommeil (Soc. de biologie, 2 fév. 1895).

— Traité d'histologie, 1896.

Renaut, Connexions des neurones (Académie de médecine, 1895).

— Etude de la constitution de l'articulation des neurones. Congrès des aliénistes de Bordeaux, 1895 (Presse médicale, 7 août 1875).

Van Gehuchten, Anatomie du système nerveux, p. 218, 1897.

— Cellule nerveuse (Presse médicale, septembre 1897).

— Anatomie fine et lésions pathologiques de la cellule nerveuse (Semaine médicale, p. 347, 1897, et Revue neurologique, p. 494, 1897).

NISSL, Rapports de la substance de la cellule nerveuse avec l'état de repos et de fatigue (Archiv. de neurologie, p. 406, 1897).

MARINESCO, Théorie des neurones (Presse médic., 28 déc. 1895).

— Histologie et biologie de la cellule nerveuse (Sem. méd., p. 400, 1896).

— Conductibilité nerveuse, polarisation dynamique des neurones (Sem. médic., p. 354, 1896).

— Cellules nerveuses et méthode de Golgi (Sem. médic., 386, 1896).

— Pathologie générale de la cellule nerveuse (Presse méd., n° 8, 1897).

— Altérations du système nerveux au cours des infections (Sem. méd., p. 281, 1897).

— Cellules nerveuses, histologie et physiologie (Sem. méd., p. 174, 1897).

— Pathologie de la cellule nerveuse. Congrès de Moscou, août 1897 (Sem. méd., p. 316, 1897, et Revue neur., p. 523, 1897).

— Structure fine de la cellule nerveuse (Presse médicale, n° 49, 1877).

KLIPPEL, Les neurones et leur dégénérescence (Arch. neurol, p. 417, 1897).

KLIPPEL et DURANTE, Dégénérescence rétrograde des nerfs périphériques et des centres nerveux (Revue de médecine, 1895).

DURANTE, Dégénérescence rétrograde et wallérienne (thèse de Paris, 1895).

PUPIN, Les neurones et la théorie du sommeil (Journal d'anatomie, p. 478, 1896. — Thèse de Paris, 1896).

SOURY, Théorie des neurones (Arch. de neurol., 1897).

RAMON Y CAJAL. Structure du protoplasma nerveux (Revue neurol., p. 190, 1897).

BETCHEREW, Théorie des neurones et de la décharge (Arch. de neurol., p. 127, 1897).

DEJÉRINE, Chromatolyse des cellules nerveuses (Sem. méd., p. 274, 1897).

GOLDSCHEIDER et FLATAU, Recherches sur la pathologie de la cellule nerveuse (Fortschrift der Medic., 1er avril 1897).

RAYMOND, Applications de la théorie des neurones à la pathologie nerveuse, Cliniques, VIII et IX, 1896.

NEPPI, Altér. cadavér. de la cellule nerveuse (Revue neurolog., p. 435, 1897).

BALLET et DUTIL, Lésions expérimentales de la cellule nerveuse (Sem. méd., 346, 1897).

DE BUCK et DE MOOR, Neurones et neuropathies (Belgique médicale, n° 38, 1896).

SOUCKANOF, Théorie des neurones et états psychiques (Arch. de neurol., 1897).

LIVRE PREMIER

VOIE MOTRICE

LIVRE PREMIER

VOIE MOTRICE

DISPOSITION ANATOMIQUE DE LA VOIE MOTRICE

On désigne sous le nom de *voie motrice*, l'ensemble des éléments nerveux qui servent à la transmission des excitations motrices de l'écorce cérébrale aux muscles.

Cette voie est essentiellement formée par la superposition de *deux neurones* articulés bout à bout, auxquels on donne le nom de *neurone central* et de *neurone périphérique*.

1° *Les neurones périphériques* ont leur *corps cellulaire* inclus dans l'axe gris au niveau des cornes antérieures de la moelle et des noyaux moteurs qui en sont le prolongement direct dans le bulbe et l'isthme de l'encéphale; leurs *cylindraxes* sont les fibres motrices des racines antérieures des nerfs rachidiens et des nerfs craniens moteurs; quant à leurs *prolongements protoplasmiques*, ils sont de très petite dimension et se perdent par des arborisations multiples au voisinage immédiat du corps cellulaire dont ils émanent. Ils entrent en connexions intimes avec les ramifications terminales du cylindraxe des neurones centraux correspondants.

Ces neurones sont directs, c'est-à-dire que leur cylindraxe se termine du même côté que celui occupé par la cellule où il a pris naissance.

2° *Les neurones centraux* ont leur *corps cellulaire* situé dans l'écorce cérébrale, au niveau de la région connue sous le nom de *zone rolandique* ou *sphère tactile.*

Ces cellules sont *les grandes cellules pyramidales*, de la couche moyenne de la substance grise corticale ; leurs *prolongements protoplasmiques* sont pour la plupart courts et grêles ; l'un d'eux part du sommet du triangle que représente le corps cellulaire, s'élève verticalement dans la couche moléculaire et s'y ramifie par un panache arborescent très riche au contact des fibrilles nerveuses de cette couche.

Leur *cylindraxe*, parti du milieu de la base de ces cellules, descend verticalement, traverse le centre ovale, la capsule interne et se termine en un point variable de l'isthme, du bulbe ou de la moelle, par des ramifications qui s'entremêlent avec les arborisations protoplasmiques d'un neurone moteur périphérique.

Ces neurones centraux sont croisés, c'est-à-dire que leur cylindraxe se termine du côté opposé à celui de leur origine corticale.

Ainsi, d'après cette description schématique une excitation motrice née dans une cellule pyramidale de l'écorce est transmise par le cylindraxe du neurone central au corps cellulaire d'un neurone périphérique situé du côté opposé qui la recueille à l'aide de ses prolongements protoplasmiques, et la transmet par son cylindraxe à la fibre musculaire correspondante.

Il en résulte que toutes les excitations motrices nées

dans un hémisphère cérébral déterminent des contractions musculaires dans la moitié opposée du corps.

Reprenons maintenant l'étude particulière de chacun de ces groupes de neurones de la voie motrice pour préciser la situation exacte des amas de cellules et des faisceaux de fibres qui la constituent.

I. Voie motrice centrale.

Cette voie est formée par l'ensemble des neurones qui relient l'écorce cérébrale aux neurones moteurs périphériques.

Toutes les cellules dont émanent les fibres nerveuses de cette voie sont contenues dans l'*écorce au niveau de la région rolandique* formée par les circonvolutions frontales et pariétales ascendantes sur la face externe de l'hémisphère et par le lobule paracentral sur sa face interne.

Toutes les fibres de projection qui en partent sont d'abord groupées en un faisceau unique qui occupe dans la capsule interne la région du genou et du bras postérieur, puis les 4/5 internes du pied du pédoncule.

Arrivées à la protubérance, ces fibres suivent, pour se rendre dans le bulbe et la moelle, des trajets différents.

1° *La plupart d'entre elles continuent leur trajet*, s'entre-croisent en partie au niveau des pyramides bulbaires et descendent dans la moelle où elles forment les faisceaux décrits sous le nom de *faisceau pyramidal* direct et croisé. Les fibres qui n'ont pas subi de décus-

sation bulbaire s'entre-croisent au cours de leur trajet médullaire au niveau de la commissure antérieure, si bien qu'en somme toutes les fibres de ce faisceau pyramidal viennent se terminer dans la moitié de la moelle située du côté opposé à leur origine corticale [1].

Cette voie cortico-médullaire est donc croisée.

2° *Les autres fibres s'arrêtent avant d'atteindre la pyramide bulbaire* et viennent se terminer dans les *noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs*, situés du côté opposé. Cette voie est donc formée *de neurones cortico-bulbaires croisés.*

L'ensemble de ces neurones cortico-médullaires et cortico-bulbaires forme la *voie principale* de conduction centrifuge centrale ; c'est la voie la plus rapide suivie par les excitations motrices transmises sans interruption de la cellule de l'écorce à la cellule du neurone périphérique.

Van Gehuchten [2] décrit de plus une *voie secondaire* de conduction centrifuge, celle-là formée par une chaîne de

[1] Cette conclusion n'est pas rigoureusement exacte, car il semble que, dans quelques cas, un certain nombre de fibres du faisceau pyramidal ne subissent pas d'entre-croisement. C'est ainsi que, dans deux cas d'hémiplégie d'origine cérébrale, Dejérine et Thomas ont vu le faisceau pyramidal émettre au niveau de sa décussation un troisième faisceau passant dans le cordon latéral du même côté.

Ils ont donné à ce faisceau le nom de *faisceau pyramidal homolatéral:* ils estiment que son existence permet d'expliquer, la parésie du côté sain chez les hémiplégiques, signalée depuis longtemps par Brown-Sequard. — Dejérine et Thomas, *Soc. de Biologie*, 8 février 1896.

[2] Van Gehuchten, *Traité d'anatomie du système nerveux* 1897.

neurones superposés reliant l'écorce cérébrale à l'écorce cérébelleuse et cette dernière aux cellules radiculaires des cornes antérieures de la moelle. D'après lui, cette voie secondaire pourrait être considérée comme formée par la superposition de trois neurones.

a) *Un neurone cortico-protubérantiel* dont la fibre cylindraxile née dans l'écorce motrice chemine avec celles de la voie motrice principale dont elle partage le trajet dans la capsule interne et le pied du pédoncule. Dans la protubérance cette fibre se termine dans les *noyaux du pont* [1] abandonnant ainsi la voie principale qui continue son trajet descendant.

b) *Un neurone ponto-cérébelleux* dont la cellule est située dans les noyaux du pont où aboutissent les neurones cortico-protubérantiels et dont le cylindraxe passe par le *pédoncule cérébelleux moyen* pour se terminer dans l'*écorce cérébelleuse du côté opposé.*

Donc la voie cortico-ponto-cérébelleuse est une voie croisée.

c) *Un neurone cérébello-médullaire* dont le trajet est encore mal élucidé [2]. Sa cellule originelle serait une cellule de l'*écorce cérébelleuse* dont le cylindraxe descendrait par le *pédoncule cérébelleux inférieur* dans la moelle, pour aboutir au voisinage immédiat d'une cellule des cornes antérieures situé du côté correspondant. *Cette voie cérébello-médullaire serait donc directe.* Dans la

[1] Les noyaux du pont sont des amas de substance grise interposés entre les fibres transverses de la position antérieure (basale) de la protubérance.

[2] Pour Marchi, cette voie cérébello-médullaire est formée d'un seul neurone ; pour Cajal et pour Kölliker, de deux neurones superposés *cérébello-olivaire* et *olivo-spinal.*

moelle, les fibres appartenant à ces neurones seraient les *fibres cérébelleuses descendantes décrites par Marchi*, disséminées çà et là dans le faisceau antéro-latéral où elles sont intimement mélangées à celles du faisceau pyramidal[1].

Ainsi, d'après la description de van Gehuchten, la voie centrale de conduction centrifuge serait double et comprendrait :

a) *Une voie principale*, formée elle-même de deux groupes de neurones :

Les neurones cortico-médullaires allant de l'écorce aux cornes antérieures du côté opposé (origine des fibres motrices des nerfs rachidiens) ;

Les neurones cortico bulbaires allant de l'écorce aux noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs.

b) *Une voie secondaire* formée de l'enchaînement d'une série de neurones superposés : cortico-protubérantiels,

[1] L'existence de ce faiseeau cérébelleux descendant a été très discutée. Elle semble démontrée par les expériences de Wertheimer et Lepage, *Soc. de Biologie*, 1896, qui ont constaté qu'après la destruction des pyramidales bulbaires l'excitation de la zone motrice corticale provoque encore les mouvements habituels dans les membres du côté opposé.

Il semble résulter d'autre part des recherches de Biedl, *Neurolog. Centralblatt.*, 1896, que ces fibres cérébelleuses descendantes se divisent au niveau du bulbe en deux groupes, dont l'un descend dans le cordon antérolatéral de la moelle (fibres descendantes de Marchi), alors que l'autre suivant un trajet ascendant contribue à former le faisceau longitudinal postérieur. Ce trousseau de fibres ascendantes jouerait, par rapport aux noyaux d'origine des nerfs craniens, le même rôle que les fibres descendantes de Marchi par rapport aux cellules d'origine des fibres motrices des nerfs rachidiens.

La voie motrice centrale serait donc aussi bien double dans le domaine des nerfs craniens que dans celui des nerfs spinaux.

ponto-cérébelleux et cérébello-médullaires, allant se terminer dans les cornes antérieures de la moelle du côté opposé à leur origine corticale. Considérées dans leur ensemble, ces deux voies motrices centrales, principale et secondaire, sont l'une et l'autre des voies croisées.

II. **Voie motrice périphérique.**

Cette voie comprend l'ensemble des neurones qui relient les neurones moteurs centraux aux fibres musculaires.

Leurs *corps cellulaires* sont tous situés dans les noyaux d'origine des fibres motrices des nerfs rachidiens et craniens ; leurs *prolongements cylindraxiles* sont précisément les cylindraxes de ces nerfs moteurs périphériques. Ils se terminent dans les muscles au niveau des plaques motrices.

Ces noyaux d'origine des nerfs moteurs sont représentés.

1° *Dans la région rachidienne* par les *cornes antérieures* de la moelle, où l'on voit de grosses cellules dites *cellules radiculaires de la corne antérieure* disposées et en deux groupes antéro-interne, antéro-externe. Leur cylindraxe s'entoure de myéline et devient fibre constituante de la racine antérieure et du nerf rachidien correspondant. Quelques-unes de ces cellules envoient leur cylindraxe dans les racines postérieures[1].

Leurs *prolongements protoplasmiques* entrent en con-

[1] L'existence de ces fibres centrifuges des racines postérieures n'est pas admise par Sherrington, *Journal of Physiology*,

nexions d'une part avec les ramifications ultimes du cylindraxe des neurones moteurs centraux, d'autre part avec celles des collatérales sensitivo-réflexes de Kölliker venues des fibres radiculaires du protoneurone centripète.

2° *Dans la région cranienne* les noyaux d'origine des fibres motrices sont disposés sur le prolongement des cornes antérieures et forment une double colonne qui s'allonge sous le plancher du 4e ventricule et l'aqueduc de Sylvius.

a) *L'une de ces colonnes répond à la tête des cornes antérieures (colonne motrice antérieure du bulbe)*, elle est située profondément au-dessous du plancher du 4e ventricule et fournit les noyaux d'origine des fibres motrices du spinal, du pneumogastrique et du glosso-pharyngien (noyau ambigu), une partie de celles de l'hypoglosse (noyau accessoire de l'hypoglosse), du facial (noyau du facial inférieur) et la plupart de celles de la branche maxillaire inférieure du trijumeau (noyau masticateur) ;

b) *L'autre répond à la base des cornes antérieures (colonne motrice postérieure)*, elle est située immédiatement sous le plancher du 4e ventricule qu'elle soulève au niveau de l'aile blanche interne et de l'*eminentia teres ;* elle se prolonge sous l'aqueduc et jusqu'à la portion postérieure du 3e ventricule.

mars 1897. Leur étude a été reprise récemment par Bonne qui en a fait l'objet de sa thèse inaugurale. Il résulte de ses recherches expérimentales faites en collaboration avec E. Briau sous la direction de M. le Dr Morat qu'elles existent bien réellement et que leur section semble jouer le rôle le plus important dans la production des troubles trophiques cutanés que l'on observe à la suite de la section des racines postérieures (Bonne, thèse de Lyon, 1897).

Elle se divise en noyaux distincts qui sont, de bas en haut, le noyau principal de l'hypoglosse (aile blanche interne), le noyau du moteur oculaire externe et du facial supérieur (*eminentia teres*), au niveau du 4e ventricule, et plus haut la série des noyaux du pathétique et du moteur oculaire commun échelonnés sous l'aqueduc.

Tous ces noyaux d'origine des fibres motrices des nerfs craniens peuvent être divisés, d'autre part, en deux groupes distincts, inférieur et supérieur.

a) *Le groupe supérieur* comprenant les noyaux des nerfs moteurs du globe oculaire (moteur oculaire commun externe, pathétique, et, de plus, le noyau supérieur facial.

b) *Le groupe inférieur* comprenant tous les autres (spinal, glosso-pharyngien, pneumogastrique, hypoglosse, facial inférieur et trijumeau).

Cette division est d'autant plus rationnelle que certains processus pathologiques peuvent se limiter d'une manière exclusive à l'un ou l'autre de ces groupes supérieur ou inférieur (polio-encéphalite supérieure ou ophtalmoplégie, polio-encéphalite inférieure ou paralysie glosso-labiée-laryngée).

La disposition schématique de ces noyaux nous étant connue, il importe, d'autre part, de préciser quelle est la direction des *cylindraxes* qui en partent.

Dans la moelle les cylindraxes de ces neurones périphériques restent du côté où ils ont pris naissance et, comme le neurone central correspondant a déjà subi un entre-croisement, il en résulte que toute excitation motrice partie de l'écorce détermine la contraction d'une fibre musculaire située du côté opposé, et cela dans tout le domaine des nerfs rachidiens.

Dans le domaine des nerfs craniens le neurone central subit également une décussation avant d'entrer en connexion avec le neurone périphérique.

Quant aux neurones périphériques, ils se comportent d'une manière très variable suivant le nerf cranien considéré.

Tantôt en effet les cylindraxes émanés des cellules des noyaux bulbaires s'entre-croisent aussitôt après leur origine, tantôt au contraire, ils ne subissent aucune décussation.

Van Gehuchten groupe de la manière suivante les nerfs craniens moteurs :

a) *Entre-croisement complet*, pathétique.

b) *Pas d'entre-croisement*, moteur oculaire externe, spinal et hypoglosse.

c) *Entre-croisement partiel* permettant l'exécution de mouvements bilatéraux associés), moteur oculaire commun facial, nerf masticateur, glosso-pharyngien et pneumogastrique.

III. **Neurones intercalaires.**

Nous venons de voir que les neurones centraux et périphériques s'articulent bout à bout pour former la voie de conduction centrifuge. Il existe de plus d'autres éléments nerveux établissant des connexions à distance entre ces neurones moteurs. Ces éléments d'association sont *les neurones intercalaires de la voie motrice.*

Leur cellule située dans la substance grise des cornes antérieures et latérales est dite *cellule de cordon ; leurs*

ramifications protoplasmiques entrent en relation avec les ramifications cylindraxiles d'un neurone central; *leur cylindraxe* sort de l'axe gris, s'entoure de myéline et suit dans le cordon antéro-latéral un trajet ascendant ou descendant suivant le neurone intercalaire considéré; après un trajet parfois très court, d'autre fois au contraire beaucoup plus long, ce cylindraxe pénètre à nouveau dans l'axe gris et se termine par des ramifications arborisées dans le voisinage des ramifications protoplasmiques d'un neurone moteur périphérique.

Ces neurones intercalaires se terminent pour la plupart du même côté que celui où ils ont pris naissance, quelques-uns cependant traversent la commissure antérieure et vont aboutir à la corne antérieure du côté opposé.

Tous ces neurones intercalaires recueillent les incitations motrices fournies par le neurone central avec lequel ils s'articulent et les transmettent à un neurone périphérique situé à un étage de la moelle différent de celui où vient aboutir le neurone central considéré.

Ils ont donc pour effet de déterminer des contractions associées lors de l'exécution des mouvements volontaires, et le rôle qu'ils jouent dans la transmission des excitations centrifuges, aussi bien que leur disposition anatomique, permet de les ranger au nombre des neurones de la voie motrice.

Dans la moelle ils sont représentés par les cellules de cordon des cornes antérieures et latérales, leurs fibres cylindraxiles se groupent en deux faisceaux distincts.

Les plus courtes sont accolées immédiatement contre la corne latérale et forment le faisceau décrit sous le nom de *faisceau latéral profond*, les plus longues situées plus

en dehors occupent dans le cordon antéro-latéral tout l'espace laissé libre par les faisceaux pyramidaux, cérébelleux direct et de Gowers et constituent *le faisceau restant antéro-latéral.*

Tous les neurones intercalaires dont les fibres occupent les régions que nous venons d'énumérer n'appartiennent pas d'une manière exclusive à la voie motrice.

C'est ainsi que, dans la portion postérieure du faisceau restant et du faisceau latéral profond, se trouve un certain nombre de neurones intercalaires établissant des relations entre les cornes postérieures d'étages différents ou bien entre les protoneurones centripètes et les neurones moteurs périphériques. Ces deux groupes de neurones intercalaires (neurones intercalaires sensitifs et sensitivo-moteurs), transmettant des impressions centripètes, appartiennent évidemment à la voie sensitive et nous remettons leur étude au moment où nous nous occuperons de cette voie de conduction.

D'autre part, tous les neurones intercalaires de la voie motrice n'ont pas leur cylindraxe dans le faisceau latéral profond ou dans le faisceau restant du cordon antéro-latéral. Un bon nombre d'entre eux sont disséminés dans le faisceau pyramidal croisé au milieu des fibres d'origine corticale, ce qui explique que, dans la dégénérescence d'origine corticale de ce faisceau pyramidal, il persiste à son niveau un certain nombre de fibres inaltérées.

Dans le bulbe il existe également des fibres d'association entre les noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs groupées pour la plupart en un faisceau que l'on appelle *le faisceau longitudinal postérieur*. Mais à ce niveau les neurones intercalaires de la voie motrice sont intimement

mélangés à ceux de la voie sensitive et rien ne permet de les différencier les uns des autres.

Telle est la conception que l'on est en droit de se

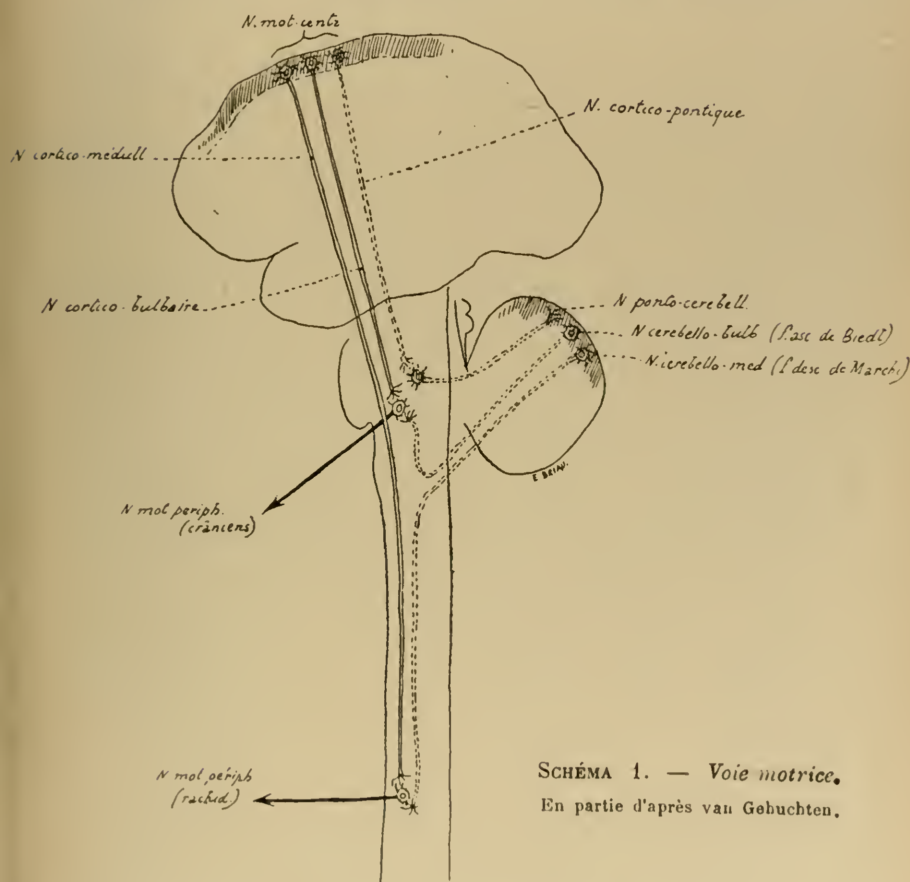


SCHÉMA 1. — *Voie motrice.*
En partie d'après van Gehuchten.

faire actuellement de la voie motrice. La description qui précède peut se résumer sommairement dans le tableau ci-après. Elle est représentée d'autre part dans ce qu'elle a de fondamental dans le schéma que nous reproduisons ici d'après van Gehuchten pour rendre plus facile l'intelligence du texte.

VOIE MOTRICE

			CORPS CELLULAIRE	TRAJET DU PROLONGEMENT CYLINDRAXILE	TERMINAISON
I. Neurones centraux.	Voie principale.	Neurones cortico-médullaire et cortico-bulbaire (croisés).	Cellule pyramidale, (écorce rolandique: frontale et pariétale ascendantes et lobule paracentral.)	Couronne rayonnante. Capsule interne (genou et bras postérieur). Pédoncule cérébral (pied 4/5 internes). Protubérance. Bulbe. Pyramides. Moelle. Faisceau pyramidal direct et croisé.	*a)* Bulbe et protubérance. (noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs) *b)* Moelle. (Cornes antérieures).
	Voie secondaire (cérébelleuse).	1° Neurone cortico-pontique (direct).	*id.*	*id.* (jusqu'à protubérance)	Noyaux du pont.
		2° Neurone ponto-cérébelleux (croisé).	Cellules des noyaux du pont.	Pédonc. cérébel. moyen.	Ecorce cérébelleuse.
		3° Neurone cérébello-médullaire et cérébello-bulbaire (direct).	Cellules de l'écorce cérébelleuse.	Pédoncule cérébelleux, inférieur, puis : *a)* Fibres cérébelleuses ascendantes de Biedl, dans le faisceau longitudinal postérieur du bulbe.	*a)* Bulbe et protubérance (noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs)
				b) Fibres cérébelleuses descendantes de Marchi, dans le cordon antéro-latéral de la moelle.	*b)* Moelle. (cornes antérieures).
II. Neurones périphériques.		*Rachidiens* (directs)	Cellule radiculaire des cornes antérieures.	Racine antérieure et fibres motrices des nerfs périphériques.	Plaques motrices.
		Craniens (les uns directs, d'autres en partie croisés).	Cellules des noyaux moteurs bulbo-protubérantiels.	Fibres motrices des nerfs craniens.	
III. Neurones intercalaires.		*Rachidiens.*	Cellules cordonales du cordon antéro-latéral.	Faisceau latéral profond. F. restant antéro-latéral. Fibres endogènes du faisceau pyramidal.	Cornes antérieures.
		Craniens.	Cellules de cordon des noyaux moteurs	Faisceau longitudinal pos-	Noyaux bulb. protub. origine des nerfs cra-

AFFECTIONS DES NEURONES DE LA VOIE MOTRICE

La voie motrice dont nous venons de rappeler rapidement la disposition anatomique peut être le siège d'un grand nombre de lésions qui frappent le plus habituellement d'une manière exclusive l'un ou l'autre des deux systèmes de neurones qui la constituent. Nous allons successivement passer en revue les différentes affections ainsi caractérisées par la lésion isolée de chacun de ces éléments fondamentaux de la voie motrice et nous nous efforcerons de préciser les analogies cliniques et anatomiques qui permettent de grouper d'une manière rationnelle ces états pathologiques.

I. AFFECTIONS DES NEURONES MOTEURS CENTRAUX

Les lésions qui peuvent frapper le système des neurones moteurs centraux sont extrêmement multiples et d'étiologie essentiellement variable.

On peut, pour la commodité de l'étude, les grouper de la manière suivante :

1° *Lésions destructives* pouvant porter sur la cellule du neurone ou sur un point quelconque de la fibre cylindraxile qui en émane, aboutissant dans l'un et l'autre cas à la *dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal* et entraînant la production du *syndrome hémiplégie cérébrale.*

2° *Altérations protopathiques de ce neurone* se traduisant par le *syndrome tabes dorsal spasmodique,* dont l'existence en tant qu'entité morbide est, comme nous le verrons plus tard, très discutée.

A. **Lésions destructives déterminant la dégénérescence secondaire du neurone central (Syndrome hémiplégie cérébrale.)**

Une lésion destructive siégeant en un point quelconque du faisceau pyramidal formé, comme nous l'avons vu, par la réunion des neurones moteurs centraux détermine une paralysie de la moitié opposée du corps.

Cette hémiplégie présente sensiblement les mêmes caractères, quelle que soit la nature de la lésion causale, mais peut présenter des modalités particulières suivant le siège de cette lésion.

Dans son type le plus complet elle résulte d'une destruction de toutes les fibres du faisceau, comme cela s'observe par exemple lorsqu'une lésion destructive se produit au niveau de la capsule interne (hémorragie cérébrale). Elle se traduit cliniquement par une paralysie complète et totale de tous les muscles du tronc et des membres du côté opposé à celui de la lésion, et par

une paralysie faciale égalemment croisée, mais incomplète.

La paralysie prédomine en effet sur les muscles innervés par le facial inférieur et respecte constamment ceux qui dépendent du facial supérieur, ainsi que les muscles moteurs oculaires, les muscles masticateurs et les muscles du pharynx et du larynx.

Quant aux muscles de la langue, ils ne sont qu'incomplètement paralysés et leur parésie se traduit par la déviation de la pointe de cet organe du côté hémiplégié.

Dans d'autres cas l'hémiplégie est incomplète et ne porte que sur une région plus ou moins étendue de la moitié du corps opposée à la lésion cérébrale. C'est ce qui s'observe le plus souvent à la suite des lésions de l'écorce qui ne portent pas nécessairement sur toute l'étendue de la zone rolandique et déterminent des monoplégies plus ou moins complètes en rapport avec le siège précis de leur localisation *(tumeur cérébrale, ramollissement, etc.).*

Ce que l'on sait de la disposition anatomique des neurones centraux permet aisément de comprendre la raison de cette hémiplégie d'origine cérébrale : La voie de conduction des incitations motrices d'origine corticale étant interrompue, il en résulte évidemment l'abolition de tout mouvement volontaire dans la moitié opposée du corps.

Mais il reste à expliquer la raison de l'intégrité des muscles oculaires et de ceux innervés par la plupart des nerfs craniens, le facial inférieur et l'hypoglosse exceptés.

L'opinion la plus généralement admise est que le centre cortical des nerfs oculo-moteurs et du facial supérieur

n'est pas situé dans la région rolandique et que les fibres qui en émanent ne passent pas dans la capsule interne avec celles du faiseau pyramidal. C'est ainsi qu'*Exner*, *Mendel* ont voulu localiser le centre cortical du facial supérieur au niveau du pli courbe, que *Landouzy* et *Grasset* ont prétendu d'autre part qu'il existe au voisinage de cette région un centre distinct tenant sous sa dépendance les mouvements des globes oculaires et de la paupière supérieure. Leurs conclusions ont été très discutées; confirmées par *Henschen et Wernicke*, elles semblent infirmées d'autre part par les recherches de *Charcot et Pitres* (obs. de lésions du lobule pariétal inférieur sans déviations oculaires et inversement) et de *Surmont* (obs. de lésions du pli courbe sans ptosis [1]).

Quoi qu'il en soit de la localisation encore incertaine des centres corticaux des nerfs moteurs oculaires et du facial supérieur, il n'en reste pas moins établi que ce centre n'occupe pas la région rolandique et que les fibres qui en partent ne passent pas dans le faisceau pyramidal. L'intégrité des muscles correspondants s'explique donc facilement dans l'hémiplégie d'origine cérébrale.

Quant à l'absence de paralysie des muscles innervés par le nerf masticateur du trijumeau, le glosso-pharyngien et le pneumogastrique, elle résulte de ce que les neurones phériphériques ne subissent qu'un entre-croisement partiel. Chaque noyau bulbaire envoie des fibres dans les muscles situés des deux côtés de la ligne médiane; si le noyau masticateur droit, par exemple, ne reçoit plus

[1] Voir Charcot et Pitres, *Localisations cérébrales* (Biblioth. Charcot-Debove).

d'incitations motrices (à la suite de la lésion du faisceau pyramidal parti de l'hémisphère gauche), les muscles masticateurs du côté droit reçoivent encore les fibres venues du noyau gauche et n'ont pas perdu le pouvoir de se contracter. Le même raisonnement s'applique aux muscles innervés par le pneumogastrique et le glosso-pharyngien.

Il est enfin possible d'expliquer la parésie si souvent observée du côté sain chez les hémiplégiques, par ce fait que tous les neurones centraux ne sont pas entre-croisés. Un certain nombre d'entre eux, groupés pour former le faisceau pyramidal homolatéral de Dejérine et Thomas, se rendent dans la moitié de la moelle qui répond à leur origine corticale et commandent aux muscles situés du côté correspondant. Toute lésion cérébrale du faisceau pyramidal s'accompagnera donc, nécessairement, de troubles parétiques plus ou moins accusés dans le côté correspondant à l'hémisphère lésé toutes les fois que se trouvera réalisée la disposition anatomique signalée par Dejérine et Thomas.

Ainsi la disposition des neurones de la voie motrice rend facilement compte de la topographie précise des troubles paralytiques dans l'hémiplégie[1].

Permet-elle de comprendre également le mécanisme de la production des accidents qui surviennent plus ou moins tardivement à la suite des hémiplégies d'origine cérébrale,

[1] Voir Clavey, *Recherches cliniques sur les groupes musculaires paralysés dans l'hémiplégie d'origine cérébrale* (thèse de Paris, 1897).

tels que la contracture, l'exagération des réflexes, et les troubles trophiques ?

1° *Les contractures et l'exagération des réflexes* s'observent au niveau des membres hémiplégiés un temps variable après le début de la paralysie, le plus souvent au bout de trois ou quatre semaines, et persistent en s'accusant de plus en plus.

La manière qui semble la plus rationnelle pour expliquer ce phénomène est celle qui a été proposée par *Marie.* Cet auteur estime que le neurone moteur périphérique est « une machine toujours sous pression » et que le neurone central se comporte à son égard comme un frein pour en modérer l'activité. Le neurone central, une fois détruit, « la machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est, comme lui, ininterrompue ; la contracture survient et persiste ».

L'exagération des réflexes est de même l'expression de cette autonomie plus complète du neurone périphérique ; lorsqu'il cesse d'être soumis à l'action d'arrêt du neurone central, il réagit plus énergiquement qu'à l'état normal à la moindre excitation périphérique.

Cette explication, pour être pleinement satisfaisante, devrait, de plus, permettre de comprendre pourquoi la contracture et l'exagération des réflexes ne s'observent pas dès le début de la paralysie aussitôt que la lésion du neurone central est venue libérer en quelque sorte de sa tutelle le neurone périphérique.

Mya et Lévi[1] expliquent de la manière suivante cette

[1] Mya et Lévi, *Rivista di pathol. nerv.*, 1896.

apparition tardive de la contracture dans l'hémiplégie d'origine cérébrale. Pour eux, les neurones périphériques asservis par les neurones centraux ont perdu leur initiative fonctionnelle ; lorsqu'il survient une lésion interrompant leurs connexions avec l'écorce, ils sont brusquement privés de toute incitation volontaire et restent tout d'abord inertes (paralysie flasque), puis peu à peu ils prennent en quelque sorte conscience de leur isolement et récupèrent insensiblement leur indépendance fonctionnelle qui se traduit par l'apparition de l'hypertonie musculaire, la contracture et l'exagération des réflexes.

Dans un récent article[1], *van Gehuchten*[2] prétend que cette hypothèse de Mya et Lévi n'est pas soutenable, car on n'a jamais de contracture à la suite de la section transversale de la moelle, et que, d'autre part, on ne note pas de période de paralysie flasque précédant celle des contractures lors de la sclérose primitive des cordons latéraux chez l'adulte.

Ces objections ne sont pas fondées, car la contracture et l'exagération des réflexes sont au contraire la règle dans les compressions médullaires lentes (mal de Pott) et dans les compressions brusques toutes les fois que la lésion a simplement isolé un segment de l'axe médullaire sans détruire les portions de cet axe qui président à l'établissement du réflexe recherché (renflement lombaire pour le réflexe rotulien).

[1] Van Gehuchten, *Revue neurologique*, p. 66, 1897.

[2] Van Gehuchten. L'exagération des réflexes et la contracture chez le spasmodique et chez l'hémiplégique (Communic. à la Société belge de Neurologie, 6 févr. 1897. — *Journal de neurologie et d'hypnologie de Bruxelles*, n° 4, 5 et 6, 1897.)

Dans les sections expérimentales de la moelle, on a bien sans doute, au début, une paralysie flasque avec abolition des réflexes résultant probablement du « choc médullaire » qui agit comme le choc cérébral par inhibition de toute activité cellulaire, mais la paralysie flasque fait bientôt place à de la contracture avec exagération des réflexes.

La seconde objection de van Gehuchten n'est pas mieux fondée, car le développement lent et progressif de la sclérose du faisceau latéral, l'envahissant en quelque sorte fibre à fibre, laisse amplement le temps aux neurones périphériques « de reprendre conscience de leur indépendance fonctionnelle » — pour employer l'expression de Mya et Lévi — et de déterminer d'emblée de la contracture sans période préalable de paralysie flasque.

En somme, la théorie de Mya et Lévi semble pouvoir être soutenue et, bien que toute hypothétique, explique mieux qu'aucune autre l'apparition tardive des contractures et de l'exagération des réflexes dans l'hémiplégie d'origine cérébrale[1].

[1] Van Gehuchten, dans un récent article de la *Revue de neurologie*, n° 4, 5 et 6, 1897, reprend la discussion de toutes les théories qui ont été proposées pour expliquer l'apparition de l'exagération des réflexes et des contractures chez les hémiplégiques. — Il déclare qu'aucune d'elles n'est satisfaisante, et que leur insuffisance tient à ce qu'elles veulent expliquer par le même mécanisme deux phénomènes dont la pathogénie n'est vraisemblablement pas identique. Pour lui, l'état des réflexes dans les différents états morbides du névraxe est complètement indépendant de l'état du tonus musculaire.

Dans l'hémiplégie, en particulier, les réflexes sont toujours exagérés dès les premiers jours qui suivent l'apparition de la para-

Ces phénomènes spasmodiques s'observent non seulement dans les membres paralysés, mais encore, quoiqu'à un degré beaucoup moins accusé, *dans les membres du côté sain*.

L'exagération des réflexes et la contracture observée plus ou moins tardivement à leur niveau a été signalée dès 1875 par Westphal, puis par Dejérine, Brissaud; elle a fait l'objet d'études nombreuses, entre autres celles de Pitres et Dignat et celle de Faure (th. de Lyon, 1893).

Ces troubles ont été diversement interprétés. Tous les auteurs reconnaissent qu'ils sont l'expression d'une sclérose

lysie, alors que la contracture ne survient que tardivement et peut faire constamment défaut.

Il rappelle à ce sujet les recherches de Babinski qui signale la coexistence d'un affaiblissement considérable du tonus musculaire avec une exagération manifeste des réflexes chez certains hémiplégiques.

Aussi estime-t-il que l'on doit chercher une explication pathogénique différente pour chacun de ces deux phénomènes.

a) L'exagération des réflexes, qui apparaît dès le début, lui semble pouvoir être expliquée comme le fait Marie par « la suspension de l'action inhibitive exercée normalement par les neurones moteurs centraux sur les neurones périphériques. Toutefois cette théorie ne le satisfait pas complètement, puisque d'après les expériences de Bastian (*Medico-Chirurgical Transactions*, p. 151, 1890, confirmés par Thorburn, Bowlby, Bruns, Hoche, Egger Habel, *Arch. f. Psychiatrie*, 1896), on peut constater l'abolition complète des réflexes à la suite de la section transversale de la moelle.

b) La *contracture* résulterait, d'après lui, de la contraction permanente de certains groupes musculaires incomplètement paralysés (le plus souvent les muscles fléchisseurs au membre supérieur tout au moins). Cette paralysie incomplète tiendrait elle-même à ce que « la cause de l'hémiplégie, c'est-à-dire l'hémorragie capsulaire, ne détruit pas toutes les fibres corticales destinées au mem-

partielle du faisceau pyramidal du côté sain, mais les opinions diffèrent lorsqu'il s'agit d'expliquer la cause de cette altération.

Pour Hallopeau, elle résulte de la diffusion de la lésion au niveau de l'entre-croisement des pyramides.

Pour Charcot, Pitres et Marie, elle tient à « l'étroitesse des connexions qui relient entre eux les faisceaux moteurs de l'une et l'autre moitié du corps et à l'irrégularité de distribution des faisceaux pyramidaux ».

Cette théorie a été précisée par les recherches de Dejérine et Thomas et l'existence d'un faisceau homolatéral

bre supérieur et respecte un certain nombre de ces fibres en connexion avec le groupe des muscles fléchisseurs ».

L'absence de contracture observée chez quelques hémiplégiques tiendrait à ce que, dans ces cas, l'hémorragie a détruit toutes les fibres destinées au membre supérieur.

Cette conception de van Gehuchten ne nous paraît pas soutenable. Elle est en désaccord avec les faits cliniques, puisque la contracture est la règle dans les cas de ramollissement cortical par exemple, qui détruisent une étendue souvent considérable de l'écorce et ne se limitent évidemment pas aux cellules d'origine de certains groupes musculaires.

D'ailleurs comment expliquer, à l'aide de cette théorie, l'apparition tardive de la contracture. L'intégrité d'un certain nombre de neurones centraux qu'invoque van Gehuchten pour l'expliquer devrait entraîner d'emblée la contraction permanente des muscles qui en dépendent.

Enfin, « la paralysie moins profonde de certains muscles » ne suffit pas à créer la contracture. Dans les névrites périphériques, par exemple, on observe communément une paralysie prédominante sur certains groupes musculaires sans qu'il y ait jamais de contracture concomitante des groupes musculaires antagonistes.

C'est pourquoi nous ne souscrivons nullement à la théorie de van Gehuchten.

qu'ils ont démontré dans quelques observations rend beaucoup plus aisément compte des troubles parétiques du début, puis des troubles spasmodiques tardifs observés du côté sain chez l'hémiplégique. Si en effet un certain nombre de neurones centraux ne subissent pas d'entre-croisement, il est de toute évidence que leur altération, à la suite d'une lésion cérébrale quelconque, déterminera des troubles du côté correspondant à cette lésion, de même nature que ceux que l'on observe communément du côté opposé et n'en différant que par leur moindre intensité.

Cette explication permet même de comprendre pourquoi ces troubles spasmodiques du côté sain sont plus accusés au niveau du membre inférieur, alors qu'ils sont bornés au niveau du membre supérieur à une simple exagération peu considérable des réflexes. Il est probable, en effet, que le faisceau homolatéral est destiné surtout aux membres inférieurs (il a été suivi par Dejérine jusqu'à la quatrième racine sacrée) et qu'il a pour effet de permettre l'exécution plus facile des mouvements associés de ces membres. Sa lésion dans l'hémiplégie entraînera donc des troubles plus accusés à leur niveau.

Ce faisceau homolatéral de Déjérine et Thomas n'existe d'ailleurs pas dans tous les cas, et son absence explique la possibilité d'une intégrité absolue du côté sain dans un certain nombre d'observations d'hémiplégie cérébrale.

2° *Les troubles trophiques* sont assez communs au cours des hémiplégies d'origine cérébrale et surviennent le plus habituellement à une période tardive, plusieurs semaines ou plusieurs mois après le début de la paralysie.

Ils consistent surtout en une *amyotrophie* très analogue à celle de la maladie d'Aran Duchesne, portant d'une

manière élective au début sur les petits muscles de la main et envahissant progressivement tout le membre de son extrémité à sa racine.

Cette amyotrophie est toujours beaucoup plus prononcée au niveau des membres supérieurs.

La pathogénie est encore actuellement très discutée, et tantôt mise sur le compte d'une altération médullaire, tantôt au contraire rapportée à une lésion des nerfs phériphériques ou même à la lésion corticale.

Charcot décrivit le premier des altérations des cellules des cornes antérieures et soutint l'*origine spinale* de cette amyotrophie.

Babinski[1] observa des atrophies chez les hémiplégiques sans lésion de la corne antérieure et sans névrite périphérique. *Quincke*, *Borgherini* émirent plus tard l'hypothèse que ces atrophies résultaient directement de la *lésion cérébrale* et que le cerveau avait une action trophique immédiate sur les fibres musculaires.

Cette théorie cérébrale fut encore défendue d'autre part par *Eisenlohr*, *Rotth* et *Muratow*, *Darkschewitz*, etc.

Déjérine[2] ayant observé dans quelques cas des *névrites périphériques* en fit la cause des atrophies observées chez les hémiplégiques.

Ces trois théories, spinale, cérébrale et névritique, ont été en quelque sorte conciliées entre elles malgré leur opposition apparente par *Joffroy* et *Achard*[3].

[1] Babinski, *Soc. biologie*, p. 77, 1886.

[2] Dejérine, *Soc. biologie*, p. 223, 1889.

[3] Joffroy et Achard, *Archives de médec. expériment.*, p. 780, 1891.

Ces auteurs estiment en effet que l'*atrophie musculaire est, dans tous les cas, le résultat d'une altération des cellules de la corne antérieure.*

Cette lésion peut parfois être facilement constatée (comme dans les cas observés par Charcot, Hallopeau, Pitres, Brissaud, etc.) ou au contraire être trop légère pour être appréciée avec nos moyens actuels d'investigation, bien que suffisante pour déterminer des altérations des nerfs périphériques (névrites observées par Dejérine) et des fibres musculaires qui en dépendent.

Cette altération organique ou simplement dynamique de la cellule des cornes antérieures serait elle-même *consécutive à la lésion cérébrale* et en serait la conséquence plus ou moins tardive.

Guizetti[1], *Steiner*[2] arrivent aux mêmes conclusions et restreignent ainsi l'action trophique cérébrale supposée par *Quincke* et *Borgherini* à une action du cerveau sur la corne antérieure ayant pour effet d'en régler l'action trophique et déterminant ainsi indirectement l'atrophie musculaire dans les membres hémiplégiés.

C'est à cette opinion que se rattache Brissaud dans son article du *Traité de médecine.*

Cette manière de concevoir la pathogénie de l'atrophie musculaire chez l'hémiplégique est rendue plus séduisante encore si l'on fait intervenir dans l'explication la *conception des neurones.*

L'hémiplégie, en effet, résulte de la lésion de neurone moteur central. Or, ce neurone vient s'articuler par ses

[1] Guizetti, *Riv. speriment. di freniatr.*, 1893.

[2] Steiner, *Deutsch. Zeitschr für Nerventheil,* p. 280, 1893.

terminaisons cylindraxiles avec les ramifications protoplasmiques du neurone périphérique qui tient sous sa dépendance la nutrition du muscle. Par le mécanisme de la dégénérescence interneurotique, ce neurone périphérique privé d'une partie de ses incitations motrices, lorsque le neurone central est détruit, se trouve dans des conditions de fonctionnement anormal qui nuisent à son intégrité. Longtemps les lésions qui en résultent pour ce neurone sont très superficielles et en quelque sorte purement dynamiques. A la longue, elles deviennent plus accusées et telles qu'elles sont facilement reconnues à l'aide des procédés habituels de recherche.

En somme, les amyotrophies des hémiplégiques semblent dues à la dégénérescence interneurotique du neurone périphérique déterminée par la lésion initiale du neurone moteur central[1].

Conclusions. — Telles sont les applications que l'on peut faire actuellement de la théorie des neurones à l'étude

[1] Tout récemment, Gilles de la Tourette a proposé une autre explication pathogénique de ces amyotrophies. Pour lui elles sont presque toujours superposées à des arthrites douloureuses avec ankylose plus ou moins complète due à l'immobilisation du membre paralysé ; ce seraient donc des amyotrophies d'origine articulaire et il serait possible d'empêcher leur apparition par la mobilisation quotidienne des articulations douloureuses. Cette opinion semble à Marie trop exclusive ; d'après cet auteur, il est possible que l'amyotrophie des hémiplégiques reconnaisse dans quelque cas cette pathogénie, mais le plus souvent elle survient sans lésion concomitante des articulations et prédomine nettement sur les petits muscles de la main, comme dans les amyotrophies liées à la poliomyélite antérieure (*Société médicale des hôpitaux*, avril 1897).

de l'hémiplégie d'origine cérébrale. Elles peuvent se résumer dans les conclusions suivantes :

1° L'hémiplégie d'origine cérébrale résulte d'une lésion destructive des neurones moteurs centraux;

2° La disposition anatomique de ces neurones groupés dans le faisceau pyramidal permet de comprendre la localisation particulière de l'hémiplégie et les troubles parétiques observés parfois du côté sain;

3° L'action d'arrêt exercée par le neurone central sur le neurone périphérique peut suffire jusqu'à nouvel ordre à expliquer (d'après l'hypothèse de Marie et de Mya et Levi) l'apparition tardive de la contracture et de l'exagération des reflexes dans les membres paralysés;

4° La dégénérescence interneurotique du neurone périphérique consécutive à la lésion du neurone central, explique l'amyotrophie si communément observée du côté de l'hémiplégie [1].

[1] *Application de la théorie des neurones au traitement des hémiplégies par l'électricité.* Seletzki, Kohler et Piek estiment que la dégénérescence de la portion médullaire des faisceaux pyramidaux à la suite des lésions cérébrales est en partie due à l'atrophie par défaut d'activité des neurones comprimés et non détruits par la lésion. Ils proposent de stimuler ces neurones par l'électricité pour qu'ils ne perdent pas l'habitude du fonctionnement. De sorte que si le foyer cérébral se résorbe et que si la partie comprimée du faisceau pyramidal devient à nouveau perméable pour la transmission des incitations volontaires, celles-ci puissent trouver des neurones capables de les transmettre à destination. Pour cela on doit procéder de la manière suivante : on commence par galvaniser la tête : catode sur l'hémisphère lésé, anode à la nuque. Puis les membres, catode à la nuque, anode dans le baquet où plonge le membre. Les courants doivent être très faibles et de très courte durée. Grâce à cette technique, M. Seletzki a pu réta-

B. **Altérations protopathiques du neurone central (Syndrome tabes dorsal spasmodique).**

Nous venons de voir que toute lésion en foyer qui interrompt sur un point quelconque de son trajet le faisceau des neurones moteurs centraux, détermine la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal et se traduit cliniquement par une paralysie de la moitié opposée du corps, accompagnée tardivement de contracture et d'exagération des réflexes.

Ces neurones centraux ainsi lésés dans l'hémiplégie cérébrale, peuvent-ils dans certains états pathologiques, être le siège d'une altération primitive portant d'emblée, et d'une manière exclusive à leur niveau? En d'autres termes, existe-t-il, indépendamment de la dégénérescence secondaire une protopathie nerveuse, systématiquement limitée à ce neurone?

C'est là une question actuellement encore très discutée et qui a donné lieu, surtout dans le cours de ces dernières années, à un grand nombre de publications.

En 1875, *Erb* décrivit sous le nom de *paralysie spinale spasmodique*, et *Charcot*, presque en même temps, sous celui de *tabes dorsal spasmodique*, un syndrome essentiellement caractérisé par une parésie spasmodique

blir des mouvements dans plusieurs groupes musculaires de membres paralysés depuis sept à quatorze mois, ce qui n'arrive jamais avec l'électrisation par les procédés ordinaires. (*Société médicale de Kiew*, Compte rendu publié dans *Gazette hebdomadaire*, p. 744, 1897.)

des extrémités, avec exagération des reflexes, sans troubles de la sensibilité. Cet état rappelant, d'une manière manifeste, les signes caractéristiques de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal dans l'hémiplégie cérébrale, Erb et Charcot n'hésitèrent pas, avant toute constatation anatomique, à rapporter ce syndrome à une sclérose systématique primitive et symétrique du faisceau pyramidal.

De leur côté, *Heine*, en 1840, et surtout *Little* (de 1846 à 1870) avaient décrit, chez l'enfant, un état spasmodique analogue, mais en différant, toutefois, par ce fait qu'il semblait être congénital et qu'il tendait à s'améliorer à la longue. Heine lui donna le nom de *paraplégie spastique cérébrale*, Little celui de *congenital spastic rigidity of limbs* ; les auteurs qui leur succédèrent réunirent les différents états spasmodiques infantiles, sous la dénomination commune de *maladie de Little*. Enfin, *Marie*, dans ses *Leçons sur les maladies de la moelle*, émit l'hypothèse que cette affection résultait d'*un arrêt du développement du faisceau pyramidal*.

S'il était réellement démontré, d'une part, que le tabes dorsal spasmodique de Charcot résulte d'une altération primitive du faisceau pyramidal chez l'adulte, d'autre part, que la maladie de Little est bien l'expression d'un arrêt de développement de ce même faisceau chez le nouveau-né, cela reviendrait évidemment à dire que le neurone moteur central peut être le siège d'une propathie essentielle. Voyons si cette conclusion est légitime.

a) **Syndrome tabes dorsal spasmodique chez l'adulte** *(Paralysie spinale spasmodique d'Erb)*.

Erb et *Charcot* après avoir décrit cliniquement ce syndrome avaient l'un et l'autre supposé qu'il devait résulter d'une sclérose symétrique et primitive du faisceau pyramidal. Mais à l'autopsie des malades qui avaient présenté ce syndrome on ne constata dans aucun cas la sclérose systématique que l'on pensait trouver dans la moelle et on reconnut la présence d'autres lésions telles que celles de la sclérose en plaques, de la sclérose latérale amyotrophique ou même de la syringomyélie. On en conclut à la non-existence du tabes dorsal spasmodique comme entité morbide distincte, et on se borna dans la suite à le décrire comme un syndrome particulier pouvant être réalisé dans un grand nombre d'affections médullaires différentes.

Raymond contribua largement pour sa part à établir cette opinion. Déjà, en 1885, dans son article du *Dictionnaire encyclopédique*, il déclarait nettement que la sclérose systématique du faisceau pyramidal décrite comme substratum anatomique du tabes dorsal spasmodique n'existe pas. Dans ses *Cliniques* (1896), il a repris cette discussion et examiné les cas récents publiés par Strümpell à l'appui de la réalité de cette entité morbide. Il les rattache à des scléroses combinées, à la sclérose en plaques, ou à la sclérose latérale amyotrophique et conclut « qu'il n'existe pas un seul exemple d'une sclérose primitive isolée des faisceaux pyramidaux constatée à l'autopsie d'un malade qui, de son vivant, avait présenté les symptômes de tabes dorsal spasmodique et ceux-là seulement ».

Il rappelle, d'autre part, certaines observations où l'on

notait cliniquement de la contracture avec exagération des réflexes, alors qu'à l'autopsie les faisceaux pyramidaux étaient intacts, et quelques autres où l'on a trouvé, au contraire, une sclérose évidente de ces faisceaux sans que le malade ait jamais présenté de phénomènes spasmodiques.

Aussi déclare-t-il que la physiologie pathologique de ces états spasmodiques est encore insuffisamment connue et qu'ils ne sont pas nécessairement l'expression d'une sclérose des faisceaux pyramidaux comme on tend le plus généralement à l'admettre. Dans une récente clinique[1], il maintient ces conclusions et rattache au groupe des scléroses combinées le cas publié par *Dejérine* et *Sottas*[2] sous le titre de « paraplégie spasmodique acquise par sclérose primitive des cordons latéraux ». Dans ce cas, en effet, la lésion n'était pas limitée aux faisceaux pyramidaux et s'accompagnait d'une sclérose partielle des cordons de Goll.

En somme, pour Raymond, « il n'y a pas de place dans les cadres de la pathologie de l'adulte pour une espèce morbide dont les symptômes seraient ceux du tabes dorsal spasmodique et dont le substratum résiderait dans une sclérose primitive limitée aux faisceaux pyramidaux de la moelle ».

Cette opinion n'est pas admise par tous les auteurs; *Strümpell*, *Dejérine* et *Sottas* ont publié des observations qu'ils considèrent comme établissant l'entité morbide du tabes dorsal spasmodique.

[1] Raymond, Sur un cas de rigidité spasmodique des membres inférieurs *(Sem. médic.*, p. 125, 1897).

[2] Dejérine et Sottas, Sur un cas de paraplégie spasmodique acquise par sclérose primitive des cordons latéraux *(Arch. de physiologie*, p. 630, juillet 1896).

Un travail de *Guibert*[1] tend également à prouver qu'à côté des *scléroses primitives du faisceau pyramidal associées* au tabes, à la sclérose en plaques et à l'atrophie des cornes antérieures, il existe bien réellement des *scléroses primitives isolées*, limitées d'une manière exclusive à ce faisceau. Cette lésion répondant au tabes dorsal spasmodique de Charcot serait d'origine artérielle et consisterait en une sclérose névroglique diffuse portant surtout sur les faisceaux pyramidaux croisés.

Même en admettant le bien fondé des conclusions de Guibert, on voit qu'il ne s'agit pas, dans ses observations, d'une lésion parenchymateuse portant d'emblée sur les éléments du neurone central ; la lésion initiale est interstitielle, diffuse, et ne détermine que secondairement la dégénérescence des fibres du faisceau pyramidal.

En somme, soit que l'on admette avec Raymond que le tabes dorsal spasmodique n'existe pas comme entité morbide distincte, soit que l'on estime avec Grasset et Guibert qu'il résulte d'une sclérose interstitielle diffuse prédominant sur le cordon latéral, il n'en reste pas moins établi *que l'on n'est pas actuellement en droit de considérer ce syndrome comme l'expression de la dégénérescence primitive systématique du neurone moteur central*, et que l'on doit laisser à l'avenir le soin de préciser la pathogénie exacte des états paréto-spasmodiques de l'adulte qui répondent au tabes dorsal spasmodique de Charcot.

[1] Guibert, Sclérose primitive des cordons latéraux de la moelle. (In *Clin.* de Grasset, p. 241, 1896.)

b) **Syndrome tabes dorsal spasmodique chez l'enfant** *(Maladie de Little). — Diplégie cérébrale infantile.*

Dans ses leçons sur les maladies de la moelle, Marie divise les états paréto-spasmodiques infantiles, revêtant l'allure clinique du tabes dorsal spasmodique, en deux groupes nettement distincts.

1° Les uns résultent d'une lésion cérébrale bilatérale ayant intéressé les régions rolandiques. Cette lésion peut être la conséquence d'un traumatisme cranien survenu pendant un accouchement difficile ou bien, au contraire, ne se développer que quelque temps après la naissance et résulter d'un processus de méningite ou d'encéphalite de nature infectieuse. Qu'il s'agisse d'une lésion traumatique ou inflammatoire, l'altération des zones rolandiques entraîne plus ou moins rapidement la dégénérescence des faisceaux pyramidaux, qui se traduit cliniquement par une contracture généralisée avec exagération des réflexes[1].

Il s'agit en somme, dans ces cas, d'une double hémiplégie survenue pendant ou peu après l'accouchement ; aussi leur donne-t-on le nom de *diplégie cérébrale infantile*[2].

Cette forme de tabes dorsal spasmodique infantile

[1] Ce premier groupe clinique répond à la forme décrite pour la première fois, en 1840, par Heine, sous le nom de *paraplégie spastique cérébrale.*

[2] Cette forme de paralysie cérébrale infantile a été surtout étudiée par Freud, aussi lui donne-t-on parfois le nom de *diplégie cérébrale infantile de Freud.* En réalité, Freud englobe sous cette dénomination tous les états spasmodiques infantiles et non pas seulement ceux qui résultent d'une lésion cérébrale bilatérale. Voir Freud, Die Infantile Cerebrallähmung *(Tr. de pathol. interne* de Nothnagel, Vienne, 1897).

s'accompagne le plus souvent de troubles plus ou moins prononcés de l'intelligence et de convulsions épileptiformes qui témoignent d'une manière non douteuse de l'origine corticale de la lésion. De plus, les accidents spasmodiques ne surviennent qu'après une période plus ou moins prolongée de paralysie flasque complète et généralisée, et, une fois installés, ils n'ont aucune tendance à rétrocéder dans la suite. L'affection est définitivement incurable.

En somme, ces états spasmodiques infantiles d'origine cérébrale, groupés sous le nom de *diplégie cérébrale infantile*, s'expliquent par une pathogénie en tout semblable à celle que nous avons déjà exposée pour l'hémiplégie d'origine cérébrale et n'en diffèrent que par la bilatéralité et la date d'apparition dans la première enfance.

Ils résultent donc d'une lésion destructive entraînant la dégénérescence secondaire du neurone moteur central et ne sauraient en aucune façon être considérés comme l'expression d'une protopathie essentielle de ce neurone.

2° *Le second groupe clinique des affections spasmodiques infantiles* répond plus particulièrement à la forme signalée pour la première fois par Little en 1846, et, depuis cette époque longuement étudiée pendant plus de vingt ans par cet auteur *(congenital spastic rigidity of limbs)*. Caractérisée essentiellement comme la forme précédente par un état spasmodique généralisé avec exagération des réflexes, elle en diffère :

a) *Au point de vue clinique.* — En ce qu'elle ne s'accompagne ni de troubles intellectuels ni de convulsions épileptiformes. De plus, les accidents spasmodiques ne sont pas précédés d'une période de paralysie flasque.

Ils prédominent sur les membres inférieurs et tendent à s'améliorer progressivement à la longue.

b) *Au point de vue étiologique.* — Elle en diffère également en ce que l'on ne retrouve à son origine aucun traumatisme cranien, ni aucune affection inflammatoire méningo-encéphalique, tandis qu'il s'agit le plus souvent d'enfants nés avant terme vers le septième mois et élevés à grand'peine à l'aide de la couveuse et du biberon.

c) *Au point de vue anatomique.* — La différence entre la diplégie cérébrale de Freud et le type de paraplégie spasmodique de Little est encore plus accusée, car, dans cette dernière affection, on ne constate aucune lésion cérébrale susceptible d'avoir déterminé secondairement la dégénérescence du faisceau pyramidal.

Quelle est la pathogénie de cette maladie de Little, de la lésion de quel groupe de neurones est-elle l'expression clinique et quelle est la nature intime de cette lésion ?

Ce sont là autant de questions auxquelles il a été donné bien des réponses contradictoires dont nous allons rapidement rappeler les plus importantes :

A. — *Pour Marie et pour Brissaud*[1], *la maladie de Little résulte d'une absence de développement du faisceau pyramidal* chez les enfants nés avant terme.

« Il est établi, en effet, que c'est pendant les dernières semaines de la vie intra-utérine que le cerveau parachève son développement et que s'établit la grande anastomose cortico-spinale qui sera plus tard le faisceau pyramidal.

[1] Marie, *Leçons mal de la moelle*, 1892. — Brissaud, *Clin. Semaine médic.*, janvier 1894.

Si l'enfant naît entre six ou sept mois, il vient au monde sans faisceau pyramidal et l'évolution des fibres qui le constituent au lieu de s'achever en quelques semaines, comme elle l'aurait fait si l'enfant avait continué sa vie utérine, demande des années pour aboutir à une maturité qui ne sera jamais parfaite. A la place des fibres pyramidales, il n'y a qu'une traînée de névroglie inerte sans autorité sur les cornes antérieures, exerçant sur elles une stimulation morbide incessante qui se traduit par une contracture permanente avec exagération des réflexes, ressemblant à celle qui résulte de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal; mais, dans la maladie de Little, ce faisceau, loin d'être dégénéré, est simplement arrêté dans son développement [1]. »

Van Gehuchten [2] soutient pour sa part une théorie pathogénique très analogue, mais qui diffère toutefois quelque peu de celle de Marie. Il estime en effet que cette affection *résulte non pas d'un arrêt total du développement du faisceau pyramidal, mais simplement d'un retard dans son évolution descendante.* — De ses recherches anatomiques sur la moelle d'un enfant né à sept mois, il résulte que les fibres cylindraxiles du protoneurone moteur sont à ce moment descendues seulement jusqu'aux pyramides et font totalement défaut dans la moelle. Chez un enfant né avant terme, il peut se produire

[1] Brissaud, *loc. cit.*

[2] Van Gehuchten, Faisceau pyramidal et maladie de Little (*Revue neurologique*, p 493, 1896). — Maladie de Little (*Revue neurolog.*, p. 66, 1897). — Faisceau pyramidal et maladie de Little (*Journal de neurologie et d'hypnologie*, de Bruxelles, n° 13, 1897).

un retard dans la descente médullaire de ces fibres pyramidales.

Il en résulte une augmentation du tonus musculaire allant jusqu'à la contracture avec exagération des réflexes, car les neurones moteurs périphériques n'entrant pas en connexion avec l'écorce par l'intermédiaire de ces fibres, ne subissent pas l'action d'arrêt que le neurone central exerce normalement sur eux lorsque son développement est parachevé.

Cette conception, qui repose sur des notions anatomiques précises a de plus l'avantage d'expliquer la tendance à la guérison que présente le plus souvent d'une manière évidente la maladie de Little. La contracture disparaît en effet peu à peu de haut en bas et persiste le plus longtemps au niveau des membres inférieurs. Cette régression se comprend fort bien avec l'hypothèse de van Gehuchten et s'explique par la descente lente et progressive des fibres pyramidales qui entrent en connexion tout d'abord avec les neurones périphériques du renflement cervical, et beaucoup plus tardivement avec ceux des portions inférieures de la moelle.

Cette théorie permet également de comprendre pourquoi l'étendue de la rigidité spasmodique est d'autant plus grande que l'enfant est né plus loin du terme.

Si cette théorie pathogénique de la maladie de Little est fondée, comment se fait-il que l'arrêt de développement ou le retard de la descente des fibres du protoneurone moteur ne s'accompagne pas d'une période plus ou moins prolongée de paralysie flasque, comme cela s'observe toutes les fois que ce neurone est détruit chez l'adulte par une lésion en foyer quelconque ?

a) *Pour van Gehuchten*[1], *cette absence de paralysie résulte de l'intégrité de la voie motrice secondaire* (cortico-cérébello-médullaire) :

Chez un enfant né à sept mois, les neurones centraux ont déjà poussé leurs prolongements cylindraxiles jusqu'au niveau des pyramides bulbaires ; les premiers neurones (cortico-pontiques) de la voie motrice secondaire ont donc leur complet développement puisque leur cylindraxe ne descend pas plus bas que les noyaux du pont, tandis que les protoneurones de la voie principale sont encore très loin des régions grises de la moelle où ils doivent aboutir ultérieurement.

Que, pour une raison quelconque encore mal élucidée, le système des neurones moteurs centraux soit ainsi fixé dans l'état de développement où il se trouve à cette époque, il en résultera évidemment que les protoneurones de la voie principale n'auront aucune connexion avec les neurones périphériques de la moelle, tandis qu'au contraire les protoneurones de la voie secondaire seront en connexions normales avec les seconds neurones de cette voie (ponto-cérébelleuse).

Si l'on admet que l'arrêt de développement porte d'une manière exclusive sur les neurones moteurs centraux, les autres neurones de la voie secondaire auront leur développement normal et la communication sera parfaitement établie entre les cellules de l'écorce et celles des cornes antérieures de la moelle par l'intermédiaire de cette voie secondaire. Les neurones périphériques privés de leurs

[1] Van Gehuchten, *Anatomie du système nerveux de l'homme*, 1897.

connexions avec les neurones de la voie centrale principale pourront, grâce à l'intégrité de la voie secondaire, recevoir les ordres partis de l'écorce; il n'y aura donc pas de paralysie.

Dans une lésion en foyer, au contraire, la destruction des fibres émanées des neurones centraux porte tout à la fois sur celles de la voie principale et de la voie secondaire, et la paralysie s'installe d'emblée.

b) *Mya* et *Lévi*[1] font remarquer que cette théorie de van Gehuchten n'explique pas pourquoi la contracture survient tardivement dans l'hémiplégie cérébrale de l'adulte, alors qu'elle apparaît comme phénomène initial dans les états spasmodiques infantiles.

Pour expliquer cette différence dans la date d'apparition de la contracture, ils proposent l'interprétation suivante :

Ils admettent avec Marie que la contracture et l'exagération des réflexes résultent bien réellement de l'isolement du neurone moteur périphérique qui fonctionne en permanence lorsqu'il n'est plus soumis à l'action d'arrêt qu'exerce normalement sur lui le neurone moteur central.

Chez l'enfant, les cellules motrices médullaires ne sont pas encore à la naissance soumises à l'action de la volonté et fonctionnent d'une manière réflexe ou spontanée ; il en résulte un certain degré d'hypertonie musculaire qui est normal au début de la vie.

[1] Mya et Lévi, *Rivista di pathol. nerv.*, 1896, résumé dans article de Soury — Maladie de Little et faisceau pyramidal (*Annales médico-psychologiques*, p. 238, 1897).

Si, par suite d'un arrêt de développement ou d'une lésion précoce de la voie motrice, il ne s'établit pas de connexions entre l'écorce et la moelle, ces cellules de la corne antérieure continuent à agir de leur propre autorité, sans subir de régulation corticale et l'on a d'emblée de la contracture, simple exagération de l'hypertonie musculaire physiologique du nouveau-né.

Chez l'adulte, les cellules des cornes antérieures soumises depuis longtemps à l'action des neurones moteurs restent d'abord inertes lorsque les incitations que ces neurones leur fournissent viennent à leur manquer et ne reprennent conscience de leur indépendance fonctionnelle qu'au bout d'un temps plus ou moins long. C'est à ce moment seulement que les contractures apparaissent après une période plus ou moins prolongée de paralysie flasque.

En somme, pour Mya et Lévi, la lésion du neurone moteur central (lésion destructive ou arrêt de développement) entraîne l'apparition de contractures qui surviennent d'emblée chez l'enfant, tandis que, chez l'adulte, elles n'apparaissent que d'une manière plus ou moins tardive, et cette différence tient « à la modification apportée dans les aptitudes fonctionnelles du neurone moteur périphérique par sa longue subordination au neurone moteur central chez l'adulte, alors qu'il est fonctionnellement indépendant chez l'enfant ».

Nous avons vu précédemment (pathogénie de la contracture de l'hémiplégie cérébrale) que van Gehuchten a fait à cette théorie de Mya et Lévi quelques objections que nous nous sommes efforcés de réfuter.

De tout ce qui précède il résulte que, pour Marie, Brissaud, van Gehuchten, les états spasmodiques infantiles se divisent en deux groupes distincts :

1° « *Les diplégies cérébrales infantiles* » *symptomatiques de lésions cérébrales bilatérales.* — Survenues au cours d'un accouchement le plus souvent laborieux, ou peu après la naissance par suite d'une lésion méningo-encé - phalique infectieuse ;

2° « *La rigidité spasmodique des enfants nés avant terme.* » — Résultant d'un retard dans le développement du neurone moteur central chez les prématurés, sans lésion cérébrale traumatique ou infectieuse[1].

Mais cette conclusion est loin d'être établie d'une manière incontestable.

B. — 1° *Freud* englobe sous une dénomination commune tous les états spasmodiques infantiles. Pour lui « la maladie de Little doit être rejetée en tant qu'entité et les formes morbides qui lui étaient rapportées doivent prendre place dans *la paralysie cérébrale diplégique* ».

Il décrit tout à la fois sous ce nom de *paralysie cérébrale diplégique* la raideur généralisée, la raideur paraplégique, la paralysie paraplégique, l'hémiplégie bilatérale, la chorée généralisée, l'athétose bilatérale et toutes les formes de transition intermédiaires entre ces différents types cliniques.

[1] Dans sa thèse inaugurale Le Meignen propose de donner à ce type clinique le nom de type Little-Brissaud. Il fait jouer à la syphilis une influence prépondérante dans la production de ce syndrome, cette affection agissant tout à la fois en provoquant l'accouchement prématuré et en localisant son action pathogène sur le neurone moteur central pour en entraver le développement. Le Meignen, *Le syndrome de Little* (thèse de Paris, 1897).

Toutefois, il distingue au point de vue de leur nature tous ces états pathologiques en deux groupes :

a) Les unes « sont l'aboutissant de toutes les affections du cerveau provenant de l'action directe d'étiologies accidentelles datant soit de la période fœtale, soit de l'enfance proprement dite et intéressant soit un seul, soit le plus souvent plusieurs neurones ».

b) Les autres sont au contraire de nature endogène résultant de l'altération systématique d'un seul neurone (le neurone moteur central).

Ces derniers états pathologiques rentrent dans le groupe des maladies nerveuses familiales au même titre que l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich.

On voit qu'en somme Freud reconnaît implicitement la distinction des états spasmodiques infantiles en deux groupes : *symptomatiques* (de lésion cérébrale) *et essentiels,* mais que son opinion sur la nature familiale des formes essentielles diffère quelque peu de celle de Marie et van Gehuchten [1].

2° *Massalongo* se refuse à admettre l'opinion de van Gehuchten sur la rigidité spasmodique des enfants nés avant terme. Il estime que le retard de développement du faisceau pyramidal, constaté par l'auteur belge, n'est que la conséquence d'altérations matérielles de l'écorce ayant une origine phlogistique toxi-infectieuse datant soit de l'époque intra-utérine soit de la première enfance (alcoo-

[1] Freud, Sigm., Die infantile Cerebrallähmung. Collection du *Traité de pathologie interne* de Nothnagel, Vienne 1897. Résumé par P. Marie, *in Revue neurologique,* p. 213, 1897.

lisme, syphilis des parents, infection pendant la grossesse ou après la naissance).

Pour lui, il n'existe aucun rapport entre les circonstances étiologiques et la forme clinique des diplégies cérébrales infantiles. La forme décrite par van Gehuchten n'a pas d'autonomie clinique distincte, elle est au même titre que tous les autres états spasmodiques infantiles l'expression « d'une lésion du centre de l'archineurone moteur[1] ».

3° *Raymond*[2] dans la clinique à laquelle nous avons déjà fait allusion précédemment oppose à cette théorie de Marie et de van Gehuchten les objections suivantes :

a) La maladie de Little loin d'être la règle chez les enfants nés avant terme est au contraire d'une très grande rareté ; pourquoi le neurone moteur serait-il entravé dans son évolution chez les uns et non chez les autres ? La naissance prématurée ne suffit donc pas à expliquer l'apparition de la maladie de Little.

b) Cette affection ne se montre souvent qu'une année au plus tôt après la naissance ; il n'est évidemment pas possible dans ces cas de le mettre sur le compte d'un arrêt de développement du faisceau pyramidal.

c) Enfin, à l'autopsie d'un certain nombre d'enfants ayant présenté nettement les symptômes caractéristiques de la maladie de Little on ne trouve aucune trace de lésions des faisceaux pyramidaux dont le développement est absolument normal. (Observations de Railton, d'Otto et

[1] Massalongo, Le diplegie cerebrali dell' infanzia. Malattia di Little *(Il Policlinico*, janvier et mars 1897. Résumé par Lamy *in Rev. neurologique*, p. 470, 1897).

[2] Raymond, Sur un cas de rigidité spasmodique des membres inférieurs *(Semaine médicale*, avril 1897).

Dejérine). Il aboutit pour sa part aux conclusions suivantes :

« 1° Le fait d'être né avant terme n'est pour rien dans le développement de la maladie de Little.

« 2° La production d'une lésion cérébrale antérieurement à la naissance ou au moment d'une naissance laborieuse est tout. Cette lésion entraîne ou n'entraîne pas l'arrêt de développement des faisceaux pyramidaux suivant qu'elle siège à l'origine ou sur le trajet de ces faisceaux pyramidaux. Arrêt de développement des faisceaux pyramidaux et rigidité spasmodique sont des conséquences d'une même cause : la lésion cérébrale. La rigidité spasmodique peut exister indépendamment de l'arrêt de développement des faisceaux pyramidaux, donc elle n'est pas sous sa dépendance.

« 3° On ne saurait voir dans les affections spasmo-paralytiques infantiles des espèces morbides distinctes. Ce que l'on a décrit sous les noms de maladie de Little, paraplégie et hémiplégie spasmodique infantile, diplégie cérébrale infantile ne sont que des types cliniques qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes, parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice.

« Les faits démontrent qu'à l'heure actuelle, il nous est impossible d'établir un rapport fixe entre le mode de groupement et de localisation de ces symptômes et les lésions constatées à l'autopsie. »

Il ne nous appartient pas de prendre parti dans le débat. Aussi nous bornerons-nous, après avoir enregistré les opinions que nous venons d'exposer, à présenter la *conclusion* suivante dans toute son incertitude.

Conclusion. — *La maladie de Little, considérée par Marie, Brissaud et van Gehuchten comme l'expression d'une lésion destructive ou d'un trouble dans l'évolution du neurone moteur central n'a pas sa pathogénie encore définitivement élucidée et l'on doit, avec Raymond, laisser aux recherches ultérieures le soin de préciser sa nature intime et sa place exacte dans les cadres de la pathologie nerveuse.*

II. AFFECTIONS DES NEURONES MOTEURS PÉRIPHÉRIQUES

Les neurones moteurs périphériques sont très souvent le siège d'altérations dont la nature et le degré sont extrêmement variables et qui ont été groupées en pathologie nerveuse sous un grand nombre de dénominations diverses.

Longtemps on considéra comme autant d'entités morbides distinctes les différents types cliniques qui résultent de la localisation des lésions inflammatoires ou dégénératives sur les cornes antérieures de la moelle et sur les noyaux moteurs du bulbe et de la protubérance.

Actuellement, au contraire, on tend de plus en plus à réunir ces différents états pathologiques, depuis que l'on a reconnu qu'ils étaient tous l'expression de l'altération d'un même élément nerveux : *le neurone moteur périphérique*.

Sans nous attarder à faire un historique complet de la question et à indiquer les différentes étapes qui ont conduit peu à peu les cliniciens à cette conclusion simpliste, nous allons rapidement passer en revue les différentes modalités cliniques qui résultent de l'altération de ce neurone péri-

phérique, en nous efforçant de mettre en relief les raisons qui plaident en faveur de leur identité de nature.

Le neurone périphérique a son corps cellulaire dans les cornes antérieures de la moelle et dans les noyaux moteurs du bulbe et de la protubérance. Son prolongement cylindraxile est le cylindraxe des nerfs moteurs périphériques.

Les lésions qui portent sur ce neurone sont donc :

1° Toutes celles qui, d'une manière exclusive, portent sur les *cornes antérieures de la moelle* (paralysie spinale aiguë de l'enfant et de l'adulte, paralysie spinale subaiguë, atrophie musculaire progressive, Aran-Duchenne) ou sur les *noyaux bulbo-protubérantiels* (paralysie glosso-labiée, ophtalmoplégies nucléaires, syndrome d'Erb);

2° Toutes celles qui portent sur les *fibres motrices des nerfs périphériques* (névrites motrices périphériques).

Nous allons préciser la nature exacte de chacune de ces affections et montrer la parenté étroite qui les unit, en nous appliquant surtout à étudier celles qui ont fait l'objet des travaux les plus récents, et dont la place dans le cadre des affections nerveuses semble maintenant le mieux établie.

1° Affections portant d'emblée sur le corps cellulaire des neurones moteurs périphériques.

A. RÉGION SPINALE (POLIOMYÉLITES ANTÉRIEURES).

Ces affections se traduisent cliniquement d'une manière différente, suivant que le processus pathologique évolue d'une manière aiguë, subaiguë ou chronique. Elles sont décrites en pathologie nerveuse sous les noms de *paralysie spinale infantile* et *paralysie spinale aiguë de l'adulte*, *paralysie subaiguë de Duchenne* et *atrophie musculaire progressive d'Aran-Duchenne.*

1° Poliomyélite antérieure aiguë. — α. *Paralysie spinale infantile.* — Depuis les travaux de Cornil (1863), de Prévost et Vulpian et surtout de Charcot et Joffroy (1870), il est nettement établi que la lésion essentielle de la paralysie infantile a pour siège la substance grise de la corne antérieure. Toutefois cette région de la moelle n'est pas intéressée d'une manière exclusive, et l'on note tout au moins au début des foyers de myélite, prédominant à son niveau, mais empiétant cependant quelque peu sur la substance blanche des cordons antéro-latéraux (Roger et Damaschino).

Il résulte d'ailleurs nettement des recherches de *Marie*, de *Kadyi* et de *Goldscheider*[1], que la lésion initiale dépend d'altérations vasculaires, et cette origine explique pourquoi les altérations ne sont pas limitées d'une manière

[1] Goldscheider, *Zeitschrift. f. Klin. medic.*, 1897.

rigoureuse à la substance grise, puisque les vaisseaux qui se rendent aux cornes antérieures fournissent également quelques rameaux à la substance blanche qui les entoure.

Dans une récente revue générale, publiée cette année même dans la *Gazette des Hôpitaux*[1], *Thérèse* aboutit à cette conclusion, que la paralysie infantile est une myélite de nature infectieuse, caractérisée tout d'abord par des lésions interstitielles d'origine vasculaire, localisées de préférence au niveau des cornes antérieures, et ne déterminant que secondairement des lésions parenchymateuses des cellules radiculaires de cette région de l'axe gris.

Il semble donc que l'on tende à rejeter la théorie pathogénique de Charcot, qui faisait de la paralysie spinale infantile le résultat d'une lésion primitive spécifique des cellules de la corne antérieure.

A s'en tenir à la lettre de ces conclusions, la paralysie infantile n'est, par conséquent pas, à proprement parler, une affection du neurone moteur périphérique, puisque celui-ci n'est touché que secondairement.

Mais il n'en est pas moins vrai que les manifestations symptomatiques de cette affection sont évidemment l'expression de l'altération de ce neurone et de celui-là seulement.

La paralysie infantile est, en effet, caractérisée, comme l'on sait, par l'apparition rapide d'une paralysie généralisée, qui ne tarde pas à rétrocéder et à se limiter à quelques muscles qui s'atrophient d'une manière définitive. La période fébrile du début témoigne de la nature infectieuse

[1] Thérèse, Pathogénie et anatomie pathologique de la paralysie spinale infantile. (*Gazette des hôpitaux*, n° 9, 1897.)

du processus qui est en cause. Cette période, une fois terminée, la symptomatologie de l'affection se borne à une *atrophie* portant sur un nombre plus ou moins considérable de muscles ou de groupes musculaires. Cette atrophie entraîne un affaiblissement de l'énergie contractile de ces muscles, au prorata de son étendue et de son degré, sans qu'il y ait, à proprement parler, de paralysie véritable. Elle s'accompagne de modifications importantes des réactions électriques des muscles qui sont le siège de cette atrophie et souvent même de la réaction de dégénérescence d'Erb, plus ou moins complète. Les troubles de la sensibilité et les contractures font constamment défaut. Quant aux réflexes, ils sont diminués ou abolis au niveau des membres atrophiés, et intacts partout ailleurs.

Tout se passe donc dans la paralysie infantile, comme s'il s'agissait d'une lésion primitive et isolée du neurone moteur périphérique. Aussi, est-il rationnel de ranger cette affection au nombre de celles qui portent d'une manière élective sur ce neurone, bien qu'elle soit actuellement considérée comme étant de nature primitivement interstitielle.

Cette lésion du corps cellulaire des neurones moteurs périphériques doit évidemment entraîner plus ou moins rapidement *la dégénérescence des fibres cylindraxiles* qui en partent, car on ne saurait concevoir une lésion aussi prononcée sur le corps de la cellule sans altération concomitante de tous ses prolongements.

Cette dégénérescence ne porte que sur un nombre plus ou moins limité des fibres des racines antérieures et des nerfs moteurs périphériques, car la lésion initiale respecte un nombre souvent considérable de cellules radiculaires

des cornes antérieures. Il peut même à la longue se faire une désintégration tellement complète des fibres ainsi dégénérées que l'on n'en trouve plus la moindre trace à l'examen histologique des nerfs moteurs périphériques. C'est ce qui explique pourquoi Joffroy et Achard ont trouvé ces nerfs absolument intacts dans certains cas de paralysie spinale, alors que la plupart des autres auteurs ont au contraire signalé à leur niveau la présence non douteuse de fibres dégénérées. Cette intégrité apparente des racines antérieures et des nerfs périphériques signalée dans quelques observations n'enlève donc rien de sa valeur à la conception que nous venons d'exposer, et nous sommes pleinement autorisés *à conclure* que la *paralysie spinale infantile est l'expression d'une atrophie du neurone moteur périphérique spinal*, *résultant probablement d'un processus inflammatoire aigu des cornes antérieures.*

β. *Paralysie spinale aiguë de l'adulte.* — L'affection que nous venons d'étudier ne survient pas d'une manière exclusive chez les enfants. *Duchenne*, de Boulogne, a le premier signalé chez l'adulte, en 1872, l'existence d'un processus pathologique en tout semblable. Il n'en diffère, en effet, au point de vue symptomatique que par l'absence des déformations si communes chez l'enfant à la suite de la paralysie spinale aiguë et cette différence tient évidemment à ce que le squelette de l'adulte, plus résistant, est moins exposé que pendant les premières années de la vie à subir l'arrêt de développement et les troubles de nutrition qui déterminent chez l'enfant des déformations définitives.

Au point de vue anatomo-pathologique, les renseignements que l'on possède sur la nature exacte des lésions de

cette paralysie spinale aiguë de l'adulte laissent encore beaucoup à désirer. En raison de l'identité clinique évidente de cette affection avec la paralysie infantile, *Duchenne* n'hésita pas à supposer qu'elles devaient l'une et l'autre résulter d'une même lésion anatomique. Dans la suite, on publia une série d'autopsies qu'on donna comme des preuves de l'exactitude des vues de Duchenne.

Leyden[1], il est vrai, fit la critique de ces observations et aboutit à cette conclusion qu'aucun de ces faits ne démontrait l'existence d'une poliomyélite antérieure aiguë limitée à la substance grise des cornes antérieures.

Depuis, on a réagi contre cette affirmation trop exclusive de Leyden et l'existence de cette poliomyélite antérieure aiguë de l'adulte est maintenant démontrée par quelques observations irrécusables, telles que celles de Schultze[2], Williamson[3], Friedländer[4] et Rissler[5].

On est donc pleinement autorisé *à conclure qu'elle est tout comme la paralysie spinale infantile l'expression d'une atrophie aiguë du neurone moteur périphérique spinal.*

2° **Poliomyélite antérieure chronique** *(Atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne et type scapulo-huméral de Vulpian).* — Cette affection,

[1] Leyden, Ueber poliomyelitis une Neuritis. *(Zeitschrift f. Klin. medic.*, t. I, p. 387, 1879.

[2] Schultze, *Virchows. Archiv.*, t. LXVII, p. 128 et t. LXXIII, p. 443, 1876.

[3] Williamson, *Med. chronicle*, sept. 1890.

[4] Friedländer, Ueber Verkalkung der Ganglienzellen. *(Virchows Archiv.*, t. LXXXVIII, p. 84, 1882.

[5] Rissler, *Nordiskt medic. Archiv.*, t. XX, n° 22.

dont l'étiologie est absolument inconnue, est caractérisée comme l'on sait au point de vue clinique par une atrophie lente et progressive prédominant au début sur les muscles des mains (type Aran-Duchenne), ou plus rarement sur ceux de la racine des membres supérieurs (type scapulo huméral de Vulpian). Cette atrophie envahit avec une très grande lenteur et en quelque sorte fibre à fibre, les autres muscles des membres supérieurs, puis inférieurs, et souvent même ceux du tronc à une période plus avancée.

L'atrophie est le symptôme dominant et presque exclusif de cette affection. Elle s'accompagne bien sans doute d'un affaiblissement musculaire, souvent très considérable, mais il ne s'agit pas, à proprement parler, de paralysie véritable. Le muscle continue en effet à obéir à l'action de la volonté dans la mesure de l'intégrité des fibres qui le constituent et il ne devient absolument inerte que lorsque l'atrophie a détruit la totalité de ses fibres.

Ces troubles de la motilité résultant de l'atrophie, ne s'accompagnent ni d'incoordination, comme cela s'observe parfois dans les atrophies symptomatiques des névrites périphériques, ni de contractures comme cela est la règle dans les atrophies que l'on observe au cours de la sclérose latérale amyotrophique.

Les réflexes tendineux sont toujours nettement diminués au niveau des segments des membres dont les muscles sont atrophiés, et leur diminution est proportionnée au degré de l'atrophie et de l'impotence fonctionnelle des muscles corrrespondants.

La sensibilité est toujours intacte et l'on n'observe jamais d'altération de l'intelligence ni des troubles dans

le fonctionnement des sphincters ou des organes des sens.

Cette énumération rapide des symptômes fondamentaux de cette affection sera complète lorsque nous aurons rappelé qu'il est commun d'observer des *contractions fibrillaires* au niveau des muscles en voie d'atrophie et que les *réactions électriques* de ces muscles sont constamment modifiées. Ces troubles de la contractilité électrique consistent essentiellement, d'une part, en une diminution progressive de la contractilité électro faradique dont l'intensité est proportionnée au nombre des fibres musculaires restées saines. D'autre part, en l'apparition plus ou moins tardive de la réaction de dégénérescence d'Erb, partielle ou complète.

Anatomie pathologique. — Cette affection, isolée pour la première fois par Duchenne, puis décrite par Aran d'une manière didactique a été, dès l'origine, rapportée à une *altération chronique primitive des cornes antérieures*, et cette conception anatomo-pathologique, soutenue par Charcot, a été admise sans conteste pendant plus de vingt années.

C'est ainsi que dans son *Traité sur les atrophies musculaires* (paru en 1889), Raymond décrit, comme lésion essentielle de cette maladie d'Aran-Duchenne, une « atrophie chronique des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle. »

En somme, pendant une première période dont il est difficile de fixer les limites précises, l'entité clinique et anatomo-pathologique de cette affection fut universellement reconnue.

Mais, peu à peu, les progrès réalisés dans l'étude des

affections nerveuses permirent de se convaincre que toutes les affections amyotrophiques que l'on rangeait sous le nom d'atrophie d'Aran-Duchenne, ne ressortissaient pas à une altération primitive et isolée des cornes antérieures de la moelle; car, à l'autopsie des malades considérés comme atteints de cette affection, on trouva dans le plus grand nombre des cas des altérations différentes et fort variables de la moelle, des nerfs ou des muscles.

C'est ainsi que l'on fit successivement sortir du cadre de la maladie d'Aran-Duchenne les *atrophies musculaires familiales d'origine myopathique* sans altérations de la moelle, puis les atrophies symptomatiques de la *sclérose latérale amyotrophique de Charcot*, de la *syringomyélie*, et enfin des différentes formes de *polynévrites périphériques.*

Lorsqu'on eut, de la sorte, isolé de la maladie de Aran-Duchenne, toutes les affections amyotrophiques que nous venons d'énumérer, l'atrophie musculaire progressive et symptomatique de l'altération des cornes antérieures devint d'une extrême rareté.

On en arriva même à nier son existence en tant qu'entité morbide distincte, et *Marie*, dans le traité de médecine de Charcot, Bouchard et Brissaud (1894), se refuse à la décrire déclarant « que cette affection a cessé d'exister, qu'elle s'est effondrée de fond en comble, sapée d'abord par la sclérose latérale amyotrophique, puis par les polynévrites périphériques. »

C'est contre cette affirmation trop exclusive que l'on tend à réagir actuellement en redonnant à l'atrophie musculaire progressive la place qu'elle occupait, dès son origine, en pathologie nerveuse.

Ce travail de restauration est marqué surtout par les recherches de *Raymond*[1] et de son chef de clinique, *J.-B. Charcot*[2]. Ce dernier a montré dans sa thèse inaugurale qu'il existe bien réellement une entité morbide de tous points conformes au point de vue clinique, à la description que Duchenne et Charcot ont donnée de l'atrophie musculaire progressive, et que cette affection résulte bien d'une lésion portant d'une manière presque exclusive sur les cornes antérieures de la moelle.

Il a, toutefois, modifié sur quelques points la description anatomo-pathologique classique de cette affection.

Il résulte de ses recherches que la lésion fondamentale est bien une poliomyélite antérieure chronique. *Les cellules ganglionnaires* des cornes antérieures sont le siège d'altérations dont le degré varie depuis une simple modification de leur réseau chromatique (révélée par la méthode de Nissl[3]), jusqu'à leur désintégration complète. *Les cylindraxes émanés de ces cellules* sont également dégénérés, mais leur altération a le plus souvent été poussée à un tel point que les fibres nerveuses émanées des cellules radiculaires atrophiées ont complètement disparu.

Il en résulte une diminution considérable du nombre des tubes nerveux des racines antérieures et des nerfs moteurs périphériques, sans qu'il soit toujours possible de constater au niveau de ces nerfs l'existence de fibres dégénérées.

Il est donc bien établi qu'il y a dans l'atrophie mus-

[1] Raymond, *Un cas d'atrophie musculaire myélopathique.* Clin., 1897.

[2] J.-B. Charcot, *Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne* (thèse de Paris, 1895).

[3] Raymond, Clin., p. 454, 1897.

culaire progressive altération évidente des neúrones moteurs périphériques de la région spinale. Cette altération est-elle la seule?

J-B. Charcot a démontré qu'indépendamment de l'atrophie des cellules ganglionnaires des cornes extérieures, il existe dans la maladie de Aran-Duchenne une zone de « *sclérose très légère occupant le pourtour de la corne antérieure dans la région du faisceau fondamental antérieur*. A vrai dire, cette altération de la substance blanche est d'importance tout à fait secondaire ; cliniquement elle ne se traduit par aucun symptôme ; elle serait du reste l'expression *d'une dégénérescence des fibres des cellules cordonales de la corne antérieure* ».

Une observation plus récente de *Raymond* (clin. 97, p. 450) concorde pleinement avec cette description de J-B. Charcot. Elle montre nettement la prédominance évidente de la lésion de cornes antérieures et l'insignifiance relative de la sclérose des cordons blancs.

Aussi Raymond est-il très affirmatif lorsqu'il déclare que, au point de vue anatomique, *l'atrophie musculaire myélopathique* répond à la poliomyélite antérieure chronique avec adjonction d'un élément sans importance, sans signification clinique, consistant en une sclérose diffuse du cordon antéro latéral en rapport avec une dégénérescence des fibres cordonales comprise dans l'aire des cornes antérieures.

Conclusion. — *La poliomyélite antérieure chronique (atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne et type Vulpian) est l'expression clinique de l'atrophie chronique du neurone moteur périphérique spinal.*

Rapports des différentes modalités cliniques des poliomyélites antérieures. — De la description qui précède, il résulte :

1° *Que la paralysie spinale infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte* sont deux formes cliniques d'une même affection, *la poliomyélite antérieure aiguë*, et qu'elles ne diffèrent l'une de l'autre que par la date différente de leur époque d'apparition.

2° *Que l'atrophie musculaire progressive est caractérisée :*

Au point de vue clinique, par les mêmes signes fondamentaux que la poliomyélite antérieure aiguë, dont elle ne diffère essentiellement que par le mode d'évolution.

Au point de vue anatomique, par une lésion du neurone moteur périphérique spinal très analogue à celle des poliomyélites aiguës, et n'en diffèrent également que par la rapidité moins grande de l'évolution[1].

Il est donc permis de se demander en raison de leur analogie évidente, tout à la fois symptomatique et anatomique, si ces deux affections ne sont pas simplement deux modalités distinctes d'une même entité morbide.

[1] L'analogie des lésions de la poliomyélite antérieure aiguë et chronique peut même être poussée plus loin encore ; nous avons vu en effet que dans la paralysie spinale infantile les lésions empiètent un peu sur la substance blanche qui coiffe les cornes antérieures (Roger et Damaschino, Marie), et nous venons de voir que J.-B. Charcot a décrit de même dans l'atrophie musculaire progressive une altération de ces cordons antéro latéraux. Il n'est pas impossible que la lésion des faisceaux blancs observée dans la paralysie infantile résulte comme celle de la maladie d'Aran-Duchenne d'une dégénérescence des cellules de cordon des cornes antérieures.

Cette hypothèse semble d'autant mieux fondée qu'il existe des observations où l'évolution clinique de l'amyotrophie suit une marche subaiguë plus ou moins rapide.

Ces formes intermédiaires sont depuis longtemps connues et décrites sous le nom de *paralysie spinale subaiguë de Duchenne* et une observation récente de Raymond [1], en est un bel exemple.

L'existence de ces formes subaiguës plaide évidemment en faveur de l'identité de nature de toutes les poliomyélites antérieures, mais pour que cette identité puisse être proclamée d'une manière incontestable, il faudrait que l'on pût démontrer en plus de leur analogie clinique et anatomo-pathologique, la similitude de leur étiologie.

Or, au point de vue étiologique, rien ne s'oppose actuellement à faire rentrer ces différentes affections dans le même cadre et cela pour cette raison bien simple que l'on ne sait encore rien de précis sur les causes qui président à leur apparition. Sans doute la paralysie infantile est le plus généralement considérée comme de nature infectieuse et la fièvre du début semble démontrer cette origine ; mais en l'absence de toute autre cause rationnelle, n'est-il pas possible de présumer que l'atrophie musculaire progressive résulte, elle aussi, soit d'une infection à évolution plus lente, soit plus vraisemblablement d'une intoxication de nature indéterminée, localisant ses effets sur le neurone moteur périphérique.

Il n'y a pas, du reste, de différence essentielle entre l'action pathogène d'une infection ou d'une intoxication et, si l'on démontre un jour que la paralysie spinale infantile

[1] Raymond, *Loc. cit.* Voir aussi *Tournier*, Paralysie spinale atrophique, *Province médicale*, 6 sept. 1892.

est de nature infectieuse, la maladie d'Aran-Duchenne de nature toxique, cela certes ne saurait empêcher de les considérer l'une et l'autre comme les modalités cliniques d'une même affection. Cette origine toxique de l'atrophie musculaire n'a rien d'ailleurs qui doive surprendre; ne voit-on pas des intoxications telles que l'ergotisme, la pellagre, le lathyrisme, localiser leur action d'une manière exclusive sur certains groupes de neurones nettement délimités. Rien ne prouve jusqu'à nouvel ordre que l'atrophie d'Aran-Duchenne n'est pas pour son compte l'expression d'une intoxication analogue dont l'agent est à trouver limitant son action nocive sur le neurone moteur périphérique.

Quoi qu'il en soit d'ailleurs de l'étiologie encore trop incertaine de la paralysie spinale aiguë de l'enfant et de l'adulte et de l'atrophie musculaire progressive, il n'en reste pas moins établi qu'il n'y a pas de raisons qui s'opposent actuellement à les considérer comme des formes cliniques d'une même entité morbide. Aussi nous semble-t-il rationnel de les grouper sous la dénomination commune de *poliomyélite antérieure*, puisque leur analogie symptomatique et anatomopathologique est évidente et qu'il existe d'ailleurs des types intermédiaires entre les formes aiguës et chroniques tels que la paralysie spinale subaiguë de Duchenne.

Conclusion. — *Les affections décrites sous le nom de paralysie spinale aiguë infantile, paralysie spinale aiguë de l'adulte, paralysie spinale subaiguë de Duchenne, atrophie musculaire progressive (type Aran-Duchenne, type scapulo-huméral de Vulpian) ne sont que des types cliniques distincts d'une même entité mor-*

bide, la poliomyélite antérieure, et cette affection consiste essentiellement en une atrophie à évolution plus ou moins rapide du neurone moteur périphérique spinal (portant d'emblée sur le corps de ce neurone).

B. RÉGION CRANIENNE (POLIOENCÉPHALITES).

La lésion des neurones moteurs périphériques de la région cranienne se traduit également par un grand nombre de syndromes cliniques distincts qui ont été décrits sous le nom de *paralysie glosso-labio-laryngée*, *ophtalmoplégies nucléaires*, *syndrome bulbaire d'Erb*, etc. On tend de plus en plus à considérer tous ces syndromes comme de simples modalités cliniques d'une même affection, la *polioencéphalite*, maladie des neurones moteurs craniens.

Nous allons tout d'abord rappeler brièvement les raisons qui militent en faveur de cette conception uniciste, puis nous montrerons les relations qui unissent en pathologie nerveuse les polioencéphalites et les poliomyélites ; ces relations semblent tellement bien démontrées qu'il est maintenant classique de considérer ces deux affections comme résultant de la localisation différente d'un même processus, la *polioencéphalomyélite* (d'Hallopeau), *maladie du neurone moteur périphérique.*

Nous avons vu que les noyaux moteurs du bulbe et de la protubérance où sont concentrés les corps cellulaires de tous les neurones moteurs périphériques de la région cranienne, peuvent se diviser en deux groupes distincts :

L'un supérieur, comprenant tous les noyaux d'origine des nerfs moteurs du globe oculaire, et du facial supérieur.

L'autre inférieur, comprenant tous les autres noyaux, c'est-à-dire ceux du trijumeau du facial inférieur, du glosso-pharyngien, du pneumogastrique, du spinal et de l'hypoglosse.

Chacun de ces groupes peut être touché isolément par les différents processus pathologiques qui portent sur la région bulbo-protubérantielle.

On donne le nom de *paralysie bulbaire* ou *polioencéphalite inférieure* aux affections du groupe inférieur et celui d'*ophtalmoplégie nucléaire* ou *polioencéphalite supérieure* à celles du groupe supérieur.

1° Polioencéphalite inférieure (paralysie glosso-labiée laryngée). — Cette affection est, on le sait, caractérisée au point de vue clinique par une atrophie à marche lente et progressive des muscles innervés par les nerfs craniens issus du groupe inférieur des noyaux bulbo-protubérantiels. Elle porte tout d'abord sur les muscles de la langue et des lèvres, puis envahit progressivement ceux du pharynx et du larynx ; plus tard, les muscles masticateurs se prennent à leur tour et un moment vient, plus ou moins tardif, où les troubles de la respiration et de la circulation, indiquant la participation des noyaux de pneumogastrique au processus morbide, compromettent l'existence du malade en provoquant tôt où tard un accès de suffocation mortel.

Comme dans la poliomyélite antérieure, cette amyotrophie s'accompagne d'un affaiblissement progressif de l'énergie contractile des muscles qui en sont le siège, aussi voit-on survenir successivement des troubles de la phonation, de la déglutition et de la mastication liés à

cette inertie progressive des muscles qui président à ces différentes fonctions sans qu'il y ait à proprement parler de paralysie véritable.

On note enfin une diminution progressive de réflexes dans la région qui est le siège de l'atrophie (abolition du réflexe massétérin) et une intégrité absolue de la sensibilité générale et sensorielle.

L'analogie est donc parfaite au point de vue symptomatique avec les différentes manifestations de la poliomyélite et la diversité des symptômes observés dans l'un et l'autre cas résulte évidemment de la localisation différente du processus anatomique.

Au point de vue anatomo-pathologique, l'analogie n'est pas moins évidente.

Il est en effet démontré depuis longtemps déjà (Charcot et Joffroy) que la lésion qui entraîne la production de ce syndrome clinique consiste en une altération limitée des noyaux moteurs inférieurs du bulbe. Cette altération porte d'emblée sur la cellule motrice qui devient globuleuse, perd ses prolongements et montre dans son intérieur la présence de fines granulations jaunâtres.

La dégénérescence des fibres cylindraxiles qui en émanent est secondaire à la lésion cellulaire.

La lésion histologique est donc en tout point semblable à celle décrite comme fondamentale dans la poliomyélite antérieure. Et comme les noyaux bulbaires moteurs sont le prolongement des cornes antérieures de la moelle, il est fort rationnel de considérer la polio-encéphalite inférieure comme une localisation bulbaire du processus pathologique de la polio myélite antérieure.

Cette conception déjà formulée par Duchenne et défen-

due plus tard par Charcot est d'autant plus légitime que l'on note fréquemment l'association clinique de ces deux affections.

A vrai dire, il est plus commun de voir survenir les accidents bulbaires à titre de complication à la période ultime de l'atrophie d'Aran-Duchenne ; on note beaucoup plus rarement l'apparition d'atrophie des membres au cours de la paralysie glosso-labiée, et cela se comprend aisément puisque la lésion des noyaux du pneumogastrique détermine la mort du malade et ne laisse pas aux lésions médullaires le temps d'évoluer.

De même que la poliomyélite antérieure évolue sous trois aspects cliniques différents dans sa forme aiguë, subaiguë et chronique; de même la polio-encéphalite inférieure peut présenter elle-même, suivant le cas, une allure très différente.

Depuis longtemps déjà on a signalé, indépendamment de la *forme chronique* classique *(paralysie glosso-labiée laryngée de Duchenne)*, des formes à évolution *subaiguë* associées plus ou moins tardivement à la paralysie spinale subaiguë et des formes *à évolution très rapide et à début fébrile* de tout point comparables, à leur localisation près, aux formes aiguës de la poliomyélite antérieure.

C'est ainsi que Raymond signale dans ses cliniques de 1896, non seulement des formes de paralysie infantile terminées rapidement par des accidents bulbaires, mais encore des observations de certains cas semblant résulter d'une localisation primitive sur le bulbe du processus de la paralysie infantile ou de la paralysie spinale aiguë antérieure de l'adulte.

Conclusion. — Il est donc nettement établi, aussi bien sur le terrain clinique que sur le terrain anatomique, que les différentes formes aiguës, subaiguës et chroniques du syndrome de la paralysie glosso-labiée laryngée ne sont autres que la localisation bulbaire des processus homologues de la poliomyélite antérieure, et que l'analogie de leurs symptômes et de leurs lésions résulte de ce qu'elles sont l'une et l'autre l'expression d'une altération identique du neurone moteur périphérique.

2° **Polio-encéphalite supérieure (Ophtalmoplégies nucléaires).** — Les noyaux bulbo-protubérantiels supérieurs qui tiennent sous leur dépendance les mouvements du globe oculaire et des muscles innervés par le facial supérieur peuvent être le siège de lésions de tout point semblables à celles que nous venons d'étudier à propos de la polio-encéphalite inférieure.

Ces lésions se traduisent par des paralysies motrices qui portent tout à la fois sur la musculature intrinsèque ou extrinsèque des globes oculaires ou sur quelques muscles seulement de ceux qui sont innervés par la IIIe et la IVe paire cranienne, suivant que les lésions bulbo-protubérantielles sont plus ou moins étendues.

Nous ne nous attarderons pas à rappeler dans leur détail la raison qui pousse à considérer ces lésions du groupe supérieur des noyaux bulbo-protubérantiels comme n'étant que la localisation spéciale du processus que nous avons déjà vu en cause dans la poliomyélite et le polio-encéphalite inférieure ; nous nous exposerions en effet à d'inévitables et fastidieuses redites.

Qu'il nous suffise de rappeler que c'est surtout grâce

au travail très documenté de *Guinon et Parmentier* [1] que cette identité de nature entre les ophtalmoplégies nucléaires d'une part, les paralysies glosso-labiées et l'atrophie musculaire progressive, d'autre part ont été nettement et définitivement établies.

Nous nous bornerons à en donner ici très sommairement les conclusions fondamentales, telles qu'elles ont d'ailleurs été publiées depuis par Brissaud dans l'une de ses leçons cliniques :

1° *La polio-encéphalite supérieure* peut, tout comme la polio-encéphalite inférieure et la poliomyélite antérieure, se présenter sous *trois types cliniques fondamentaux :*

a) *Polio-encéphalite supérieure aiguë* répondant à la paralysie spinale aiguë (infantile ou de l'adulte) et à la paralysie glosso-labiée aiguë.

Cette forme est caractérisée par un début soudain, fébrile, avec paralysies oculaires d'emblée maxima et souvent partielles (respectant par exemple la musculature interne de l'œil). Elle est parfois rapidement mortelle par envahissement des noyaux bulbaires inférieurs.

b) *Polio-encéphalite supérieure subaiguë* qui répond à la paralysie spinale subaiguë de Duchenne et ne diffère de la précédente que par sa marche moins rapide et sa terminaison plus favorable.

c) *Polio-encéphalite chronique* qui répond nettement à la paralysie glosso-labiée-laryngée de Duchenne et à atrophie musculaire d'Aran-Duchenne.

[1] Guinon et Parmentier, Ophtalmoplégie externe combinée à la paralysie glosso-labiée et à l'atrophie musculaire progressive (*Iconographie de la Salpetrière*, 1890 et 1891).

2° *La polio-encéphalite supérieure* (ophtalmoplégie nucléaire bilatérale) *peut s'observer isolément ou associée à la polio-encéphalite inférieure ou à la poliomyélite antérieure.* Les principaux *types d'association* sont les suivants :

a) *L'association de la polio-encéphalite supérieure et inférieure* se traduit cliniquement par le *facies de Hutchinson* (polio-encéphalite totale); dans ce cas, la lésion débute le plus généralement par les noyaux supérieurs du bulbe.

b) L'association de la polio-encéphalite supérieure et de la poliomyélite antérieure est plus rare, mais peut s'observer cependant dans quelques cas (polio-encéphalo-myélite). Le début se fait alors indifféremment par la moelle ou par le bulbe. La rareté de ce type d'association s'explique aisément; les noyaux bulbaires inférieurs compris entre les noyaux supérieurs et la moelle ont plus de tendance à être intéressés les premiers par l'extension des lésions portant primitivement sur le groupe supérieur ou sur la moelle.

c) On peut avoir une *association de la polio-encéphalite totale à la poliomyélite* qui se révèle cliniquement par la coexistence du facies de Hutchinson avec l'atrophie musculaire généralisée (polio-encéphalo-myélite totale).

3° *La lésion fondamentale* de ces polio-encéphalites supérieures est identique à celle de la polio-encéphalite inférieure et la poliomyélite antérieure et n'en diffère que par le siège différent du processus qui en est cause.

C'en est assez, croyons-nous, pour pouvoir affirmer sans hésitation *l'identité de nature* des polio-encéphalites

supérieure et inférieure et de la poliomyélite antérieure sous leurs trois formes, aiguë, subaiguë et chronique.

CONCLUSION. — *Les polio-encéphalites supérieures et inférieures sont au même titre que les poliomyélites antérieures l'expression d'une altération destructive à évolution plus ou moins rapide, portant d'emblée sur le corps cellulaire du neurone moteur périphérique, à cette différence près que chez elles ce sont les neurones moteurs craniens et non ceux de la région spinale qui sont en cause.*

Syndrome d'Erb. — Nous venons de passer en revue les différentes modalités cliniques qui répondent aux différents types d'altérations organiques des noyaux bulbo-protubérantiels et nous avons montré les rapports de ces polio-encéphalites avec les polio-myélites antérieures.

Depuis une dizaine d'années, on décrit d'autre part, sous le nom de syndrome d'Erb, une affection dont les symptômes ressortissent à n'en pas douter à un trouble dans le fonctionnement des noyaux du bulbe sans qu'il ait été possible jusqu'à cette année de découvrir jamais la moindre lésion organique à leur niveau. Aussi *Oppenheim* a-t-il proposé de donner à cette affection le nom de « Paralysie bulbaire sans lésion anatomique ».

Voyons quelle est exactement la nature de cette affection et quelle est sa place rationnelle dans le cadre de la neuropathologie.

Observée pour la première fois en 1877 par *Wilks*, elle

a été minutieusement décrite l'année suivante par Erb [1], et a donné lieu depuis à une série de travaux dont les principaux sont en France ceux de *Wladimir de Holstein* [2] et de *Dumarest* [3], *Brissaud et Lauzenberg* [4], *Widal et Marinesco* [5].

Au point de vue symptomatique, cette affection est caractérisée tout d'abord par l'apparition plus ou moins rapide de troubles parétiques dans le domaine des nerfs moteurs oculaires (strabisme, ptosis double). Ces troubles envahissent successivement les muscles innervés par le facial, puis tous ceux qui dépendent des noyaux bulbaires du groupe inférieur. A ce moment, le malade présente nettement le facies d'Hutchinson qui caractérise comme l'on sait la polio-encéphalite totale.

L'affaiblissement musculaire s'observe peu après au niveau des muscles de la nuque et du cou ; la tête cesse de pouvoir être maintenue par le malade dans son attitude normale et reste ballante sur ses épaules. Enfin, à cette paralysie cervicale peut s'ajouter à la longue une parésie plus ou moins prononcée des muscles des membres supérieurs qui envahit tardivement les muscles du tronc et des membres inférieurs.

On a alors un tableau clinique qui rappelle celui de la

[1] Erb, *Archiv für Psychiatr.*, vol. IX, p. 336.

[2] Wladimir de Holstein, Syndrome d'Erb (*Sem. médic.*, p. 42, 1896).

[3] Dumarest, Syndrome bulbaire asthémique d'Erb (*Echo médical de Lyon*, 1896).

[4] Brissaud et Lauzenberg, Syndrome d'Erb (*Archiv. génér. de médecine*, mars 1897).

[5] Widal et Marinesco, *Presse médicale*, p. 167, 1897.

polio-encéphalo-myélite généralisée, mais qui diffère cependant par trois caractères fondamentaux :

a) L'absence habituelle d'atrophie musculaire et de la réaction de dégénérescence ;

b) Le caractère particulier de la parésie ; il ne s'agit pas en effet de paralysie véritable ni de l'affaiblissement qui résulte de l'atrophie dans les formes banales de polio-myélites ; ce que l'on observe en pareil cas est simplement un épuisement rapide des muscles à la suite du moindre effort. Cette parésie disparaît presque complètement par le repos et se reproduit rapidement sous l'influence de la fatigue. C'est pour cette raison que *Strümpell* a proposé de donner à ce syndrome le nom de *paralysie bulbaire asthénique ;*

c) La présence *de la réaction myasthénique de Jolly* caractérisée par ce fait que les muscles atteints réagissent aux excitations faradiques par des contrations de plus en plus courtes et bientôt cessent de se contracter. Les contractions reparaissent si on laisse au muscle le temps de se reposer ou si l'on augmente l'intensité des excitations.

La marche de cette affection est caractérisée par l'existence de rémissions plus ou moins prolongées qui en imposent parfois pour de véritables guérisons.

La guérison définitive est rare ; elle est cependant signalée d'une manière très affirmative dans l'observation de Dumarest.

La mort semble être la terminaison habituelle et résulte d'accidents cardiaques et respiratoires, indiquant l'envahissement des noyaux du pneumogastrique par le processus morbide.

La durée de cette affection est très variable ; le plus souvent elle suit une marche chronique, plus rarement son évolution est subaiguë. Widal et Marinesco rapportent une observation où la durée totale n'a été que de quelques jours.

Anatomie pathologique en nature. — Jusqu'à cette année, les rares autopsies que l'on avait pu faire des malades ayant présenté le syndrome d'Erb n'avaient révélé aucune altération des noyaux bulbaires. Aussi la théorie la plus généralement admise faisait de ce syndrome le résultat d'un simple trouble fonctionnel de ces noyaux, résultant de l'action d'un agent pathogène infectieux ou toxique indéterminé (W. de Holstein).

Il résulte des recherches toutes récentes de *Widal* et *Marinesco*[1] qu'il existe bien réellement des lésions histologiques des cellules des noyaux bulbo-protubérantiels ; mais ces lésions, que révèle nettement l'examen à l'aide de la méthode de Nissl, sont très légères et devaient nécessairement échapper aux anciens moyens de recherche. Elles consistent en effet exclusivement en une désintégration des éléments chromatophiles de ces cellules ; cette chromatolyse peut être diffuse ou périnucléaire et s'accompagne, le plus souvent, d'un déplacement du noyau vers la périphérie du corps cellulaire.

La constatation de ces altérations organiques systématiquement limitées aux neurones moteurs périphériques est un argument décisif qui pousse à ranger le syndrome d'Erb au nombre des manifestations cliniques

[1] Widal et Marinesco, Syndrome d'Erb *(Semaine médicale*, p. 131, 1897, et *Presse médicale*, p. 167, 1897).

multiples que l'on décrit sous le nom de polio-encéphalo-myélite.

Bien que ce rapprochement soit légitime, il importe d'expliquer comment il se fait que la lésion d'un même neurone entraîne dans certains cas l'atrophie de la fibre musculaire qui en dépend, alors que dans d'autres elle s'accompagne simplement d'un affaiblissement de son énergie contractile.

Pour *J.-B. Charcot* et *Marinesco*, cette différence symptomatique tient à la différence dans l'intensité des lésions anatomiques. Ils estiment que dans le syndrome d'Erb (myasthénie pseudo-paralytique), le neurone moteur périphérique est atteint dans ses fonctions motrices et non dans ses fonctions trophiques, alors que ces deux fonctions sont également compromises lorsque la lésion de ce neurone est plus avancée.

Une autre raison qui semble plaider en faveur de ce rapprochement, entre le syndrome d'Erb et les polioencéphalomyélites avec atrophie, est que l'on a relaté un certain nombre d'observations qui sont en quelque sorte des types intermédiaires de transition entre ces deux formes essentielles.

C'est ainsi que, dans quelques cas où l'affection avait débuté nettement à la manière du syndrome d'Erb, on vit survenir dans la suite des atrophies musculaires progressives et permanentes.

Aussi doit-on admettre qu'il n'existe entre le syndrome d'Erb et la polioencéphalomyélite qu'une différence dans le degré de la lésion initiale et que l'une et l'autre sont au même titre l'expression d'une lésion du neurone moteur périphérique.

Conclusion générale. — La conclusion générale qui découle de toute l'étude que nous venons de faire des différentes formes de la polio-encéphalomyélite est qu'il s'agit là d'une seule et même entité morbide dont l'aspect clinique est, il est vrai, extrêmement variable. Toutes ces formes ont en effet entre elles un air de parenté très manifeste et cela tient à ce qu'elles résultent toutes de la lésion du même organe : *le neurone moteur périphérique.* Le symptôme dominant de l'altérastion de ce neurone est *l'atrophie musculaire* et c'est là en quelque sorte le fond commun symptomatique de toutes les affections que nous venons de passer successivement en revue.

Mais si les différents types de maladies de ce neurone ne diffèrent pas sensiblement les unes des autres par leurs symptômes fondamentaux, elles gardent cependant chacune un aspect clinique spécial qui tient à la différence dans leur mode de début et dans leur évolution. Aussi est-il de toute nécessité de maintenir les divisions cliniques établies dès l'origine et de décrire séparément chacune de ces formes avec sa localisation et son allure particulière ; mais il ne faudra pas oublier que cette division commode au point de vue didactique ne repose sur aucun caractère fondamental, qu'aucune de ces formes ne constitue à proprement parler une entité morbide véritable, qu'il existe entre elles de nombreux types de transition et qu'elles ne sont en réalité que des modalités cliniques d'une seule affection *la polio-encéphalomyélite, maladie du neurone moteur périphérique.*

MALADIES DU NEURONE MOTEUR PÉRIPHÉRIQUE

POLIO-ENCÉPHALO-MYÉLITE

I. Types isolés.

		CHRONIQUE	SUBAIGUE	AIGUE
A. NEURONE MOTEUR PÉRIPHÉRIQUE SPINAL. . . (*Poliomyélite antérieure*)		*Atrophie musculaire progressive* (type Aran - Duchenne, type Vulpian.	*Paralysie spinale subaigue de Duchenne.*	*Paralysie infantile.* *Paralysie spinale aigue de l'adulte.*
B. NEURONE MOTEUR PÉRIPHÉRIQUE CRANIEN . . (*Polio-encéphalite*)	*a*) Bulbaire (*polio-encéphalite inférieure*).	*Paralysie glosso-labiée* laryngée de Duchenne.	*Forme bulbaire* de la forme subaigue de Duchenne.	*Forme bulbaire* de la paralysie infantile et de la paralysie aigue de l'adulte.
	b) Protubérant (*polio-encéphalite supérieure*).	*Ophtalmoplégie* nucléaire chronique.	*Forme protubérant.* *id.*	*Forme protubérant.* *id.*

II. Types associés.

a) Polio-encéphalite totale (facies d'Hutchinson).
b) Polio-encéphalo-myélite.
c) Symptôme d'Erb (Polio-encéphalite totale ou polio-encéphalo-myélite sans atrophie musculaire).

2° Affections portant primitivement sur le prolongement cylindraxile des neurones moteurs périphériques (Névrites périphériques).

Dans le précédent chapitre nous avons montré de quelle utilité la conception des neurones pouvait être pour aider à classer les amyotrophies myélopathiques et pour permettre de concevoir plus clairement les rapports de ces différentes affections entre elles. Nous avons vu, en effet, qu'elles résultaient toutes de l'action d'un agent pathogène indéterminé sur le corps d'un même neurone, le neurone moteur périphérique. Il nous reste maintenant à étudier les affections groupées sous le nom de névrites périphériques motrices, dont la lésion anatomique prédomine manifestement sur le prolongement cylindraxile de ce neurone.

Cette étude entraîne nécessairement la discussion des rapports entre les poliomyélites antérieures et les polynévrites périphériques; nous l'aborderons après avoir, au préalable, précisé l'état de nos connaissances sur l'anatomie pathologique des névrites, notion indispensable pour pouvoir tirer quelque profit de cette discussion.

NÉVRITES PÉRIPHÉRIQUES

Anatomie pathologique. — Sans nous attarder à faire un historique détaillé de la question, ce qui nous entraînerait trop loin du but que nous poursuivons dans ce travail, nous nous bornerons à exposer succinctement les idées actuelles sur l'anatomie pathologique des névrites périphériques en nous inspirant surtout des leçons clinique que *Raymond*[1] a publiées cette année même sur ce sujet.

Pour bien comprendre la nature exacte des lésions des nerfs observés en pathologie, il est tout d'abord nécessaire de se rappeler les résultats obtenus lorsque l'on provoque expérimentalement des altérations de ces nerfs périphériques.

I. **Altérations expérimentales des nerfs.** — Ces altérations peuvent être réalisées par différentes méthodes, qui se ramènent toutes à trois principales : lésions mécaniques (section, compression), lésions toxiques et lésions infectieuses.

a) *Lésions mécaniques.* — La section ou la compression d'un nerf détermine des lésions tout à la fois dans le bout périphérique et dans le bout central du nerf sectionné ou comprimé, et dans les cellules dont émanent leurs cylindraxes.

α. *Dans le bout périphérique*, on a des lésions qui

[1] Raymond, *Leçons sur les maladies du système nerveux*, 1897.

débutent par son extrémité ultime et remontent de proche en proche; ce sont celles de la *dégénérescence wallérienne*.

L'étude de cette dégénérescence, faite d'une manière minutieuse par *Ranvier* en 1878, a été reprise plus récemment par *Otto von Büngner*[1].

Les altérations portent sur le cylindraxe, sur la gaine de myéline et sur le protoplasma qui l'entoure.

Le cylindraxe subit des modifications dans son calibre; il présente par place des amincissements et des épaississements successifs, se colore mal et bientôt se fragmente en tronçons distincts qui finissent eux-mêmes à la longue par disparaître complètement.

La myéline se fragmente elle aussi et se met en boules qui distendent çà et là la gaine de Schwann devenue ainsi moniliforme. Ces boules subissent plus tard la fonte graisseuse et se résorbent de plus en plus au point que la gaine de Schwann vidée de son contenu habituel est réduite à l'état d'un mince tube filiforme.

Quant au protoplasma de la fibre nerveuse, il augmente de volume et ses noyaux s'hypertrophient et prolifèrent.

Quelle est, de ces trois ordres de lésions, la première en date?

Pour Ranvier, la première manifestation de la dégénérescence wallérienne est la prolifération du protoplasma du tube nerveux, et c'est le protoplasma proliféré qui, s'insinuant dans les incisures de la myéline, la fragmente et sectionne plus tard le cylindraxe en tronçons distincts.

[1] Otto von Büngner, Ueber die Degeneration und Regeneration vorgänge im Nerven nach Verletzungen (*Zieglers Beiträge*, t. X, p. 321, 1891).

Pour Otto de Büngner, au contraire, la lésion initiale porte sur le cylindraxe lui-même dont l'altération entraîne secondairement la fragmentation de la myéline et la prolifération du protoplasma qui l'entoure.

Cette opinion est plus conforme à l'idée que l'on se fait de l'action trophique du corps cellulaire du neurone par rapport à son prolongement cylindraxile, et il semble rationnel que le cylindraxe soit le premier à souffrir une fois qu'il a été séparé de la cellule dont il dérive.

β. *Dans le bout central.* On note les mêmes modifications dans le bout central du segment interannulaire du nerf sectionné; mais elles ne se propagent pas au delà de ce segment dans le sens centripète.

γ. *Dans la cellule dont émane leur cylindraxe.* Les lésions de la moelle à la suite des sections expérimentales des nerfs sont connues déjà de longue date. L'un des premiers, *Hayem* a montré que l'on peut observer une atrophie des cellules des cornes antérieures à la suite de la section du sciatique; *Gudden*, *Mendel* ont de même observé l'atrophie de leurs noyaux d'origine à la suite de l'arrachement des nerfs craniens moteurs. *Erlitzky*, *Homen* ont noté chez des animaux amputés une atrophie considérable des cornes antérieures dans les régions de la moelle, correspondant aux membres amputés.

Ces recherches ont été reprises par un grand nombre d'observateurs : *Redlich*[1], *Forel*, *Darkschewitch* et plus récemment par *Marinesco*[2].

[1] Redlich, Zur Kenntniss der Rückenmarks-Veränderungen nach Amputationen (*Centralblatt für Nervenheilk.*, 1893).

[2] Marinesco, *Revue neurologique*, p. 129, 1896.

Ce dernier auteur a étudié minutieusement la lésion des cellules des cornes antérieures qui succède à la section des nerfs périphériques ; les résultats qu'il a obtenus à l'aide de la méthode de Nissl peuvent se résumer de la manière suivante :

Ces altérations consistent tout d'abord en une dissolution des éléments chromatophiles et en un déplacement du noyau vers la périphérie de la cellule. Ce double phénomène précoce constitue une première phase *(phase de réaction de Marinesco)* pendant toute la durée de laquelle la lésion de la cellule est réparable.

Plus tard, on note une disparition de la striation normale du corps cellulaire et de ses prolongements protoplasmiques, et l'altération de la cellule aboutit enfin, au bout de quatre semaines environ, à une désintégration complète de la substance fondamentale achromatique. C'est la seconde phase ou *phase de dégénérescence*, qui répond à une lésion définitive et irrémédiable.

Telles sont, d'après les plus récentes recherches, les lésions qui résultent de la section d'un nerf pour ce nerf lui-même et pour l'élément cellulaire dont émane son cylindraxe.

Cette lésion consiste, en somme, en une altération essentiellement parenchymateuse débutant par le cylindraxe, entraînant secondairement une altération de sa gaine de myéline et retentissant, d'autre part, sur le corps cellulaire du neurone auquel il appartient.

b) *Lésions toxiques.* — Expérimentalement, on peut obtenir également des altérations des nerfs en soumettant un animal à une intoxication prolongée.

C'est ainsi que *Gombault*[1] a réussi à obtenir des lésions des nerfs par l'*intoxication saturnine*. Ces lésions diffèrent notablement de celles qui résultent de la section pure et simple du nerf. Leurs caractères fondamentaux sont énumérés dans la dénomination même que Gombault a choisie pour qualifier ces lésions : elles consistent en *une névrite segmentaire périaxile*. Ce qui veut dire :

1° Que la lésion porte sur quelques segments disséminés çà et là et séparés par des segments sains.

2° Qu'elle est caractérisée par la dégénérescence granulo-graisseuse de la myéline de ces segments, alors que les cylindraxes restent inaltérés et ne subissent pas d'interruption sur leur parcours.

Il semble donc résulter des recherches de Gombault que, dans les névrites toxiques expérimentales dues à l'intoxication saturnine, la lésion débute par la gaine de myéline et peut respecter le cylindraxe. Mais pour Gombault cette altération périaxile n'est que le premier temps de l'altération du tube nerveux. A la longue, le cylindraxe lui-même est compromis dans sa vitalité et, une fois détruit en un point quelconque de son trajet, on note dans le segment périphérique du nerf les signes de la dégénérescence wallérienne.

En somme, la névrite périaxile segmentaire ne serait qu'une *phase pré-wallérienne* dans la dégénérescence du nerf.

Telles sont les lésions des *nerfs périphériques* obtenues dans l'intoxication saturnine expérimentale.

[1] Gombault, Contribution à l'étude anatomique de la névrite parenchymateuse suraiguë et chronique (*Arch. de neurologie*, p. 11, 1880).

Mais ces lésions ne sont pas les seules que l'on obtienne par ce procédé de recherche. Non seulement, en effet, on note des altérations des fibres nerveuses, mais encore on constate des altérations plus ou moins évidentes portant sur *les cellules des cornes antérieures de la moelle.*

C'est ainsi que dans l'*intoxication saturnine expérimentale*, *Vulpian*[1] puis *Stieglitz*[2] ont signalé une vacuolisation de ces cellules ; il est vrai que le siège de ces altérations cellulaires n'était pas en rapport avec la topographie des paralysies observées ; de plus, ces lésions ne semblent pas constantes, alors que les lésions des nerfs périphériques ne font jamais défaut.

Il n'est donc pas possible de conclure que les altérations périphériques résultent de la lésion des cellules des cornes antérieures.

Les mêmes recherches ont été faites par *Popoff*[3] pour l'intoxication arsenicale, par *Vas*[4] pour l'intoxication par l'alcool et par la nicotine, par *von Tschich*[5] pour l'intoxication par l'opium et par l'atropine. Tous ces auteurs ont constaté des lésions des cellules des cornes antérieures très analogues à celles signalées par Vulpian et Stieglitz dans l'intoxication saturnine.

[1] Vulpian, *Maladies du système nerveux*, p. 158, Paris, 1879.

[2] Stieglitz, Eine experimentelle Untersuchung über Bleivergiftung (*Archiv. für Psychiatrie*, t. XXIV, 1892).

[3] Popoff, Ueber die Veränderungen im Rückenmark nach Vergiftung mit Arsen, Blei und Quecksilber (*Virchows Archiv*, p. 351, 1883).

[4] Vas, Zur Kenntniss der chronischen Nikotin- und Alkoholvergiftung (*Archiv. für experimentelle Pathologie*, p. 141, 1894).

[5] Von Tschich, Ueber die Veränderungen des Rückenmarks bei Vergiftung mit Morphin (*Virchows Archiv*, p. 147, 1885).

Enfin, tout récemment, *Schaffer*[1] et *Pandi*[2] (cocaïne-antipyrine) ont repris les mêmes recherches à l'aide de la méthode de Nissl et ont constaté au niveau de ces cellules une dissolution des éléments chromatophiles qui se fusionnent en une masse commune avec la substance achromatique.

De toutes ces recherches, il résulte qu'expérimentalement on observe des lésions identiques des cellules des cornes antérieures, quel que soit le toxique employé.

Or, cliniquement, l'empoisonnement par l'opium et l'atropine, par exemple, ne détermine jamais de paralysies atrophiques. Il est donc probable que les lésions que nous venons d'énumérer sont banales et qu'elles sont peut-être dues tout simplement à un artifice de préparation. L'expérimentation ne permet donc pas de trancher la question de la localisation de la lésion initiale sur la cellule ou sur le nerf périphérique (Raymond[3]).

c) *Lésions infectieuses.* — Expérimentalement, on peut provoquer chez les animaux des paralysies motrices lorsqu'on leur inocule certaines maladies infectieuses.

Mais les résultats de l'expérience sont diversement interprétés suivant les auteurs.

C'est ainsi qu'en ce qui concerne les *paralysies diphtéritiques* expérimentales les opinions les plus contradictoires ont été émises.

α. L'existence de névrites périphériques a été affirmée par *Gombault*, qui décrit une lésion de névrite seg-

[1] Schaffer, *Mag. orvosi Archivum*, t. II, p. 36.
[2] Pandi, *id.*, 1893.
[3] Raymond, *loc. cit.*, p. 323.

mentaire périaxile comparable à celle qu'il a signalée d'autre part dans l'intoxication saturnine expérimentale. C'est également le résultat obtenu par *Stcherbach*[1].

b) *L'existence de lésions médullaires* localisées sur les cornes antérieures a été démontrée d'autre part par *Hallion* et *Enriquez*[2] et par *Crock fils*[3]. Ce dernier a obtenu *chez le lapin* tout à la fois des lésions de la moelle et des nerfs ; il estime que les lésions médullaires sont les premières en date et que les lésions des nerfs en sont le résultat plus ou moins tardif.

Leyden[4], *Dejérine*[5] admettent également la coexistence des lésions de la moelle et des nerfs mais estiment, au contraire, que les lésions de la moelle sont secondaires à celles des nerfs périphériques et résultent d'un processus ascendant.

Par contre, *Roux et Yersin*[6], *Hockhausen*[7], *Babinski*[8] n'ont jamais constaté d'altération des nerfs ni des centres nerveux chez les animaux soumis à l'infection diphtéritique et ayant présenté des paralysies motrices.

[1] Stcherbach, Des lésions du système nerveux par le poison diphtéritique (*Revue neurolog.*, avril 1893).

[2] Hallion et Enriquez, Myélite expérimentale par toxine diphtéritique, (*Soc. Biologie*, p. 822, 1894).

[3] Crock fils, *Archives médic. expériment.*, juillet 1895.

[4] Leyden, *Zeitschrift für klin Medic.*, t. I., p. 406.

[5] Dejérine, voir Ruault dans le *Traité de Médecine* (art. DIPHTÉRIE).

[6] Roux et Yersin, Contribution à l'étude de la Diphtérie, (*Annales de l'Institut Pasteur*, 1888-89-90).

[7] Hockhausen, Ueber diphterische Lähmungen (*Virchows Archiv*, 1891).

[8] Babinski, *Gaz. hebdom.*, 1890, et *Traité de Médecine Charcot, Bourchard et Brissaud*, t. VI, 1894.

Aussi concluent-ils à l'existence d'un *simple trouble fonctionnel résultant de l'action des toxines diphtéritiques* sur les éléments du système moteur.

En somme, les résultats de l'expérimentation ne permettent pas d'affirmer la nature exacte de la lésion causale des paralysies diphtéritiques.

Les tentatives que l'on a faites pour trouver des névrites bactériennes à l'aide d'autres agents pathogènes n'ont pas mieux abouti.

C'est ainsi que *d'Abundo* [1], par l'injection du pneumocoque et du bacille d'Eberth dans le tronc d'un nerf, a provoqué simplement une lésion toute locale de névrite interstitielle et n'a, d'autre part, jamais obtenu d'altérations nerveuses par l'injection de cultures filtrées de ces mêmes microbes.

Quant aux lésions des centres et de la moelle en particulier, elles ne s'observent que très rarement dans les infections expérimentales et ne s'obtiennent guère que chez les animaux cachectisés.

On voit donc, en somme, que l'expérimentation ne permet pas à elle seule de déterminer la localisation initiale du processus qui intervient dans la production des névrites périphériques toxiques ou infectieuses.

Rien dans les résultats que nous venons de rappeler brièvement n'autorise à conclure en faveur de l'origine périphérique ou centrale de ces altérations nerveuses.

Nous en retiendrons toutefois cette notion fondamentale de la coexistence fréquente des lésions des cornes anté-

[1] D'Abundo, Nevriti periferiche infettive e nevriti ascendenti (*la Psychiatria*, t. VIII).

rieures avec celles des nerfs périphériques. Que cette lésion des cellules de cornes antérieures soit la première en date ou qu'elle soit, au contraire, la conséquence tardive de la lésion de la fibre nerveuse, sa présence n'en est pas moins un appui précieux à la théorie qui prétend faire de la névrite une affection systématique du neurone moteur périphérique, voisine dans le cadre de la neuropathologie de la poliomyélite antérieure.

Voyons maintenant quels sont les résultats fournis non plus par l'expérimentation mais par l'examen anatomique des nerfs et des centres dans les observations cliniques de névrite périphérique.

II. **Lésions névritiques observées cliniquement chez l'homme.** — a) *Névrites traumatiques.* — A la suite de la section ou de la compression accidentelle d'un nerf, on observe des lésions de son bout périphérique et des altérations médullaires en tout semblables à celles qui résultent d'une section expérimentale.

Les lésions périphériques sont celles de la dégénérescence wallérienne classique, les lésions centrales (celles de la cellule des cornes antérieures) résultent du processus de la dégénérescence à distance.

Elles ont été mises en évidence en particulier par *Krause*, 1886; *Vanlair*, 1891 ; *Marie*, 1892; *Marinesco*, 1892 ; et plus récemment par *Flatau* [1], *Souques* et

[1] Flatau, *Altérations précoces de la moelle chez les amputés* (Soc. méd. Berlin, mars 1897).

Marinesco[1], *von Leyden*[2], *Ballet*[3] dans leur étude sur les altérations médullaires observées chez les amputés.

b) *Névrites toxiques.* — Nous prendrons comme type de notre description les *névrites saturnines.* En ce qui les concerne, nous avons vu que l'expérimentation ne permettait pas d'affirmer la localisation initiale du processus pathologique dont elles dérivent. Les observations cliniques laissent l'esprit d'un observateur impartial dans la même incertitude

Sans entrer dans la discussion des nombreux travaux qu'elles ont suscités, nous nous bornerons à rappeler très rapidement les principaux.

α. La plupart des observateurs signalent *des lésions des nerfs sans altération de la moelle*, ou tout au moins estiment que, s'il existe parfois des lésions médullaires elles ne s'observent que dans les intoxications prolongées et résultent de la lésion des nerfs périphériques. C'est la *théorie de la lésion névritique initiale* soutenue en particulier par *Vulpian*[4], *Zenker*[5], *Jolly*[6], *Henschen*[7].

Elle s'appuie non seulement sur les observations cliniques

[1] Souques et Marinesco, Lésions de la moelle dans l'amputation congénitale des doigts *(Soc. biol.*, mai 1897 ; *Semaine médicale*, p. 171, 1897 ; *la Presse médicale*, n° 45, 1897.)

[2] Leyden, Lésions de la moelle chez les amputés *(Semaine médicale*, p. 151, 1897 ; Acad. médec. Berlin, avril 1897).

[3] Ballet, Lésions de la moelle chez les amputés *(Revue neurologique*, p. 531, 1897).

[4] Vulpian, *Maladies du système nerveux*, p. 158, 1879.

[5] Zencker, Zur pathologischen Anatomie der Bleilähmung *(Zeitschrift für klin. Medicin*, p. 496, 1880).

[6] Jolly, Ueber Blei und Arseniklähmung *(Deutsche medic. Wochenschrift*, p. 97, 1893).

[7] Henschen, *Royal Society of sciences of Upsala*, sept. 1893.

ques de ces auteurs, mais encore sur les résultats expérimentaux de Gombault qui, nous l'avons vu, tendent à prouver que le processus débute par la gaine de myélite du tube nerveux.

3. D'autres observateurs insistent sur l'existence de *lésions médullaires incontestables*, et en font la cause des altérations nerveuses périphériques. Cette *théorie de la lésion médullaire initiale* est défendue surtout par *von Monakov* [1], *Œller* [2] et *Oppenheim* [3]. Ces auteurs ont décrit dans la paralysie saturnine des lésions des cellules des cornes antérieures, caractérisées par l'apparition de blocs colloïdes dans leur intérieur et par les signes d'une atrophie commençante.

De leur côté *Gerhardt* [4], *Erlicki* et *Ribalkin* [5], *Fischer* [6], ont fait en ce qui concerne la paralysie arsenicale des constatations analogues.

Les mêmes conclusions sont de mise en ce qui concerne *les paralysies alcooliques ;* la plupart des observateurs, en effet, signalent la présence constante des lésions des nerfs; quelques-uns seulement décrivent des lésions de la moelle *(Erlicki*, 1888, *Achard* et *Soupault* [7]). Mais

[1] Von Monakov, Zur pathologischen Anatomie der Bleilähmung *(Archiv für Psychiatrie und Nervenkr.*, p. 425, 1880.

[2] Œller, Zur path. Anatomie der Bleilähmung *(München*, 1883).

[3] Oppenheim, Zur path. Anatomie der Bleilähmung *(Archiv für Psychiatrie und Nervenkr.*, p. 476, 1883).

[4] Gerhardt, Sitsungsberichte der Phys. medic. *(Gesellschaft zu Wurzburg*, 1882).

[5] Erlicki et Rybaltkin, Ueber Arseniklähmung *(Archiv. für Psychiatrie und Nervenkr.*, p. 361, 1892).

[6] Fischer, *American Journal of medic sciences*, juillet 1892.

[7] Achard et Soupault, Deux cas de paralysie alcoolique à forme aiguë et généralisée *(Arch. de médec. expérim.*, p. 359, 1893).

pas plus que celles décrites dans les paralysies saturnines et arsenicales, ces lésions médullaires d'origine alcoolique ne semblent rien présenter de nettement spécifique.

Dejérine et *Thomas*[1] ont tout récemment rapporté à la société de Biologie une observation de paralysie alcoolique où les lésions des nerfs périphériques étaient très prononcées, alors que la moelle examinée par les méthodes de Nissl, de Marchi et de Pal, ne présentaient absolument aucune trace d'altération. Cette observation prouve que les nerfs peuvent être très altérés sans que leur cellule d'origine présente de modifications appréciables.

Elle constitue d'autre part un argument important de plus en faveur de l'origine périphérique des paralysies toxiques.

En somme *deux théories* sont en présence pour expliquer la pathogénie des névrites toxiques : celle de la *névrite* et celle de la *myélite initiale* appuyées l'un et l'autre sur les recherches d'observateurs de grand mérite.

Sans prendre actuellement part dans le débat, bornons-nous pour le moment à les enregistrer l'une et l'autre.

c) *Névrites infectieuses.* — Prenons pour type les *névrites diphtéritiques* qui sont les plus communes et les mieux étudiées. En ce qui les concerne, l'étude des cas observés cliniquement chez l'homme n'ajoute pas grand'chose à ce que l'expérimentation permet de réaliser plus aisément chez l'animal. Les paralysies diphtéritiques comportant en effet un pronostic *quoad vitam* généralement bénin, il est rare que l'on ait l'occasion de faire un examen nécropsique des malades qui en sont atteints.

[1] Dejérine et Thomas, Société de Biologie, 1er mai 1897.

Trousseau pensait tout d'abord que ces paralysies diphtéritiques étaient liées à une altération des muscles du palais envahis par propagation de l'inflammation pharyngée. Mais il ne tarda pas à émettre l'hypothèse d'une altération nerveuse spécifique.

Cette lésion des *nerfs périphériques* fut démontrée tout d'abord par *Charcot* et *Vulpian*[1]. L'origine périphérique de la paralysie diphtéritique fut également défendu par *Lorain* et *Lépine*[2] dans leur article du *Dictionnaire* sur la diphtérie.

D'autres auteurs incriminèrent les *altérations médullaires* décrites par *Bühl*[3], *Abercrombie*[4], *Kidd*[5].

D'autres enfin rencontrèrent tout à la fois des *altérations des nerfs et de la moelle*, *Leyden*[6], *Pierret*[7].

Cette année même cette question de l'origine centrale ou périphérique des paralysies diphtéritiques a été discutée à la Société de médecine berlinoise (séance du 31 mars 1897).

Katz[8] a trouvé à l'autopsie de la moelle d'enfants morts de paralysie diphtéritique des lésions évidentes des cellules ganglionnaires des cornes antérieures avec dégénérescence des fibres nerveuses qui en partent, mais sans

[1] Charcot et Vulpian, Soc. Biologie, 1862.

[2] Lorain et Lépine, art. DIPHTÉRIE in *Dictionn. médec. et chirurg. pratiques.*

[3] Bühl, *Zeitschrift für Biologie*, 1867.

[4] Abercrombie, *Diphterische Lähmungen* (Congrès de Londres, 1881).

[5] Kidd, A contribution to the pathology of diphteria (*The Lancet*, 13 janv. 1883).

[6] Leyden, *Zeitschrift für klin. Medicin*, t. I., p. 406.

[7] Pierret, Soc. Biologie, 22 déc. 1876.

[8] Katz, Remack, Soc. de Médecine Berlinoise, 31 mars 1897.

altération du cylindraxe de ces fibres dégénérées; il estime que ces paralysies reconnaissent une origine centrale et sont dues à l'action de la toxine diphtéritique sur les éléments nerveux. *Remack*[1] se rattache au contraire à l'opinion de *von Leyden* et pense que, dans les cas légers tout au moins, il s'agit primitivement d'une névrite périphérique pouvant retentir à la longue sur les cellules de la moelle.

En somme, les mêmes considérations que nous venons d'exposer au sujet des névrites toxiques trouvent ici encore leur application, et la même incertitude règne lorsque l'on veut préciser la nature exacte et la localisation initiale du processus qui est en cause.

Nature des névrites périphériques — Il semble résulter toutefois de l'ensemble de ces recherches cliniques et expérimentales que, dans les névrites périphériques toxiques et infectieuses, *les lésions des nerfs sont la règle et celles de la moelle l'exception*, et que, d'autre part, lorsqu'elles existent, ces dernières ne sont presque jamais isolées, mai sont le plus souvent associées à des lésions des nerfs périphériques. De plus, les lésions des nerfs sont très facilement appréciables. Les lésions des centres sont au contraire très superficielles, se bornent le plus souvent à des altérations des cellules des cornes antérieures, que seuls les procédés les plus délicats de recherche permettent d'apprécier et sont de tous points comparables à celles qui succèdent à la section expérimentale d'un nerf[1].

[1] Marinesco, Des polynévrites et rapport avec les lésions secondaires et les lésions primitives des cellules nerveuses (*Revue neurologique*, p. 129, mars 1896).

Pour ces raisons, *Marinesco*[1] estime que, dans les polynévrites, il s'agit d'un processus qui se localise d'une manière presque exclusive sur le *neurone moteur périphérique*. Mais pour lui, ce processus diffère de celui qui est en cause dans la poliomyélite en ce qu'il *ne porte à l'origine que sur les prolongements cylindraxiles de ce neurone*.

Le corps cellulaire, quand il est touché, ne l'est que secondairement à cette lésion primitive du cylindraxe. Dans la poliomyélite, au contraire, la lésion initiale porte sur le corps du neurone et ses prolongements ne dégénèrent que secondairement [2].

[1] Pour Marinesco, l'aspect des cellules des cornes antérieures sur une coupe de moelle traitée par la méthode de Nissl est toute différente, suivant qu'il s'agit de lésions primitives ou secondaires de ces cellules.

a) *La lésion primitive* (réalisée expérimentalement par la ligature de l'aorte abdominale) est caractérisée tout d'abord par la dissolution des éléments chromatophiles à la périphérie de la cellule ; le noyau reste central, la couche périnucléaire est intacte. — A un degré plus avancé le *trophoplasma* présente des espèces d'aréoles et de lacunes, indices de sa désintégration définitive.

b) *Les lésions secondaires* (à la section expérimentale d'un nerf) résultent d'une *réaction à distance* ; elle consistent en une dissolution plus ou moins complète des éléments chromatophiles dans la couche périnucléaire, et en un déplacement du noyau vers la périphérie de la cellule. La lésion porte essentiellement sur le *kinetoplasma*. Ce n'est que plus tard que le *trophoplasma* subit à son tour des modifications notables. A ce moment seulement la lésion est irréparable. Donc deux phases : phase de réaction à distance et phase poliomyélitique.

[2] Gilbert Ballet et Dutil ont rapporté également une observation de « polynévrite avec lésions médullaires » ; l'affection avait évolué cliniquement à la manière d'une polynévrite. *L'examen de la moelle* à l'aide de la méthode de Nissl révéla des lésions des

Raymond[1] se refuse à admettre l'existence d'une lésion débutant au niveau du cylindraxe du neurone et estime que, dans les polynévrites motrices, tout comme dans les poliomyélites antérieures, *c'est le corps du neurone moteur périphérique* qui est le premier touché.

Pour lui, les poliomyélites et les polynévrites ne sont qu'une même entité morbide, elles diffèrent les unes des autres par l'intensité et non par le siège de leurs lésions. Ces deux groupes d'affections résultent au même titre d'une altération du neurone moteur périphérique et leur étiologie (intoxication, infection) est vraisemblablement très voisine dans chacune d'elles.

Si l'action de l'agent pathogénique est intense ou longtemps prolongée, elle détermine une grosse lésion du corps cellulaire du neurone; cette altération est très évidente et l'on a à proprement parler affaire à une *poliomyélite antérieure*.

Si l'action de l'agent pathogène est au contraire peu énergique ou de courte durée, la lésion qu'elle détermine est elle-même transitoire et à peine appréciable sur le corps du neurone, mais suffisante toutefois pour entraîner une dégénérescence de ses ramifications, dont les extrémités sont d'ailleurs éminemment moins résistantes. Dans ce cas, la lésion du nerf périphérique est seule consta-

cellules des cornes antérieures semblables à celles décrites par Marinesco; l'*examen des nerfs* montra une dégénérescence très accusée des nerfs périphériques et des racines antérieures. Les auteurs se bornent à constater la coexistence de ces lésions périphériques et centrales sans les subordonner les unes aux autres (*Soc. médic. des hôpitaux*, 13 décembre 1895).

[1] Raymond, *loc. cit.*, p. 299.

table ou tout au moins nettement prédominante et l'on dit qu'il y a *polynévrite périphérique.*

En somme, ces théories de Raymond et de Marinesco font des polynévrites le résultat d'une *altération systématique du neurone moteur périphérique* portant primitivement sur le corps ou sur le cylindraxe de ce neurone.

Quelle que soit la théorie adoptée, elle permet aisément de comprendre la pathogénie des principaux symptômes observés dans les névrites périphériques. La lésion de ce neurone explique en effet fort bien la raison des *troubles moteurs*, *la parésie*, et *l'atrophie rapide* des muscles qui en dépendent, *l'abolition des réflexes* dans le domaine des muscles paralysés, et nous renvoyons pour la pathogénie de ces symptômes à ce que nous en avons déjà dit à propos des poliomyélites antérieures.

Mais il est tout un groupe de symptômes, très communément observés dans les polynévrites et que cette conception anatomo-pathologique est absolument incapable d'expliquer : ce sont *les troubles de la sensibilité.* Or ces troubles jouent un rôle considérable dans la symptomatologie des névrites, et une pathogénie qui n'en tient pas compte ne saurait satisfaire pleinement l'esprit. Nul n'ignore en effet que, dans la paralysie alcoolique classique par exemple, on observe dès le début des engourdissements, puis des douleurs parfois extrêmement vives et des zones plus ou moins étendues d'anesthésie. Ces troubles de la sensibilité sont, il est vrai, beaucoup moins accusés dans les paralysies diphtéritiques, où ils s'observent parfois cependant et dans les paralysies saturnines où ils font constamment défaut. Mais leur importance dans les paralysies alcooliques est incontestable.

Or, ces troubles de la sensibilité qui s'observent si communément dans les polynévrites font, par contre, complètement défaut dans les poliomyélites antérieures. Si l'on admet dans toute leur rigueur les théories pathogéniques de Raymond et de Marinesco, on ne peut comprendre comment il se fait que la lésion d'un même organe, le neurone moteur périphérique, s'accompagne dans certains cas de troubles sensitifs, alors que dans d'autres ces troubles font complètement défaut.

Si l'on admet au contraire que la lésion initiale des polynévrites est une *altération primitive de la gaine de myéline des nerfs périphériques pouvant porter tout à la fois sur les fibres motrices et sensitives de ces nerfs*, la coexistence des troubles moteurs et sensitifs devient dès lors très rationnelle.

Dans cette hypothèse l'altération de la gaine entourant le cylindraxe déterminerait à la longue sa dégénérescence tout à la fois wallérienne et rétrograde, et, cette dégénérescence une fois réalisée, les corps cellulaires des neurones correspondants pourraient à leur tour présenter les altérations décrites par Marinesco.

Or cette conception est en harmonie parfaite avec les résultats les plus nets obtenus par l'expérimentation. Nous avons vu en effet que Gombault avait réalisé par l'intoxication saturnine des altérations nerveuses péri-axiles, limitées nettement au début à la gaine entourant le cylindraxe (phase préwallérienne) et ne déterminant qu'à la longue sa dégénérescence.

L'existence des lésions médullaires ne saurait évidemment être considérée comme une objection à cette théorie, car il est bien entendu que la dégénérescence

du cylindraxe peut retentir sur sa cellule d'origine comme l'ont démontré *Nissl*, *Onufrowitz* et *Marinesco*[1].

Pourquoi refuser d'ailleurs à la gaine qui entoure le cylindraxe le privilège de pouvoir être le siège primitif d'un processus morbide. Cette gaine est en effet formée de véritables cellules embrochées par le cylindraxe. Au point de vue de leur développement, elles sont de plus nettement différenciées, elles viennent entourer le cylindraxe de leur manchon protecteur, mais ne dérivent pas du même feuillet blastodermique. Il est donc rationnel de supposer qu'elles peuvent avoir leur pathologie spéciale.

Cette conception, qui n'est en désaccord avec aucun fait anatomo-pathologique, et qui bien au contraire, est en harmonie parfaite avec les résultats expérimentaux, permet de comprendre clairement la raison de tous les symptomes fondamentaux des névrites.

[1] Dejérine, dans une des dernières séances de la Société de Biologie (1er mai 1897), déclare n'avoir pas constaté de lésions de la moelle dans un cas de névrite alcoolique et estime « qu'il y a lieu de faire de grandes réserves sur l'importance anatomo-pathologique de la chromatolyse des cellules nerveuses rencontrée dans les infections et les intoxications, car ce n'est là qu'une lésion banale ne répondant à aucun phénomène physiologique ou pathologique déterminé. »

Les recherches récentes de Courmont, Doyon et Paviot ont montré, d'autre part, que, contrairement à ce qui avait été soutenu par Marinesco et par Claude, la moelle des animaux tétaniques, traitée par la méthode de Nissl, ne révèle aucune trace de la chromatolyse des cellules ganglionnaires des cornes antérieures décrites par ces auteurs (Académie de médecine, 10 août 1897).

Il semble donc que les altérations cellulaires décrites par Marinesco n'ont pas la valeur qu'il leur attache et ne s'observent pas aussi constamment qu'il le déclare au cours des maladies infectieuses ou toxiques.

Elle explique en effet l'existence des *troubles moteurs et trophiques* tout aussi bien que le faisait la théorie de la lésion systématique du neurone moteur périphérique ; elle rend mieux compte de *l'abolition généralement si absolue des réflexes* puisque la lésion simultanée des fibres motrices et sensitives altère tout à la fois dans sa portion initiale et terminale l'arc diastaltique.

Enfin et surtout elle permet de comprendre les *troubles de la sensibilité* subjective et objective qui accompagnent le plus généralement les névrites.

Ces troubles de la sensibilité portent, on le sait, sur tous ses modes ; ils s'accompagnent même parfois de l'abolition du sens musculaire et d'un certain degré d'incoordination motrice au point que certaines formes de paralysies alcooliques en imposent pour du tabès.

Cette perte du sens musculaire et cette incoordination ne s'observent pas plus que les autres troubles de la sensibilité dans les poliomyélites ; nous verrons lorsque nous aborderons l'étendue du tabès qu'ils sont dans cette affection le résultat de l'altération du protoneurone centripète. Leur existence dans les polynévrites devient donc très rationnelle dans la théorie que nous soutenons.

Il est un autre signe communément observé dans les polynévrites et qui fait constamment défaut dans les poliomyélites ; nous voulons parler de la *douleur provoquée par la pression sur le trajet des troncs nerveux.* Ce signe signalé depuis longtemps déjà par Erb, Buzzard, Oppenheim est donné par Raymond dans ses cliniques comme un élément capital de diagnostic entre les poliomyélites et les polynévrites. Si la polynévrite résulte simplement d'une altération du neurone moteur périphérique, on s'ex-

plique mal la raison de ce phénomène ; si au contraire on estime qu'elle résulte d'une lésion de la gaine des fibres nerveuses, on comprend beaucoup mieux que ce processus local s'accompagne d'une sensibilité toute particulière des tissus avoisinants et se traduise par cette douleur spontanée et provoquée sur le trajet des nerfs qui en sont le siège.

Enfin cette théorie a l'avantage de mieux expliquer la *curabilité des névrites*. Si en effet la lésion est primitivement péri-axile on comprend que les troubles qui résultent de la compression du cylindraxe par sa gaine de myéline altérée sont susceptibles de rétrocéder lorsque cette compression cesse, à la condition toutefois qu'elle ne se soit pas prolongée à l'excès ; en admettant même que la lésion aboutisse à la destruction totale de la gaine de myéline, le cylindraxe peut fort bien rester nu, mais inaltéré et continuer plus tard à transmettre d'une manière satisfaisante les incitations motrices ou les impressions sensitives.

Il semble toutefois que cette théorie soit passible de quelques sérieuses *objections :*

1° Si la névrite périphérique résulte bien réellement de cette lésion primitive de la gaine des tubes nerveux portant indifféremment sur les tubes moteurs et sensitifs, *comment se fait-il que dans bon nombre de cas, par exemple dans la paralysie saturnine, les troubles de la sensibilité fassent complètement défaut.*

Cette absence de trouble de la sensibilité indique bien en effet qu'en pareil cas les neurones sensitifs ne sont pas en cause, mais il n'est pas impossible d'admettre que les lésions portent seulement alors sur la gaine de myéline des fibres motrices et respectent celle des fibres sensitives.

Cette hypothèse n'a rien en soi d'invraisemblable. On sait en effet fort bien que la myéline n'apparaît pas en même temps dans la moelle autour des fibres des différents systèmes de conduction; et qu'en particulier, les fibres sensitives sont les premières à s'entourer de myéline alors que les fibres motrices sont encore nues pour la plupart à la naissance. Cette différence dans l'époque d'apparition du revêtement myélinique des différentes fibres permet de supposer que les cellules qui interviennent dans leur constitution ne sont pas originellement semblables et qu'elles ont pu conserver dans la suite des susceptibilités morbides particulières. Les cellules à myéline des fibres motrices développées les dernières dans la moelle sont peut-être aussi les dernières à apparaître dans les nerfs périphériques et se ressentent de leur apparition plus tardive en présentant une vulnérabilité plus grande aux agents pathogènes. Leur lésion isolée expliquerait la présence exclusive des troubles moteurs et trophiques dans certaines formes de névrites périphériques (névrite saturnine).

2° *Dans le cas où la lésion porte tout à la fois sur les fibres motrices et sensitives on devrait avoir par raison d'analogie, des phénomènes de réaction à distance, portant non seulement sur les cellules des cornes antérieures (corps du neurone moteur périphérique), mais encore sur les cellules des ganglions rachidiens (corps du neurone sensitif périphérique) et sur les fibres cylindraxiles qui en partent (fibres radiculaires des cordons postérieurs).* Or ces lésions du corps et du cylindraxe du neurone sensitif ont précisément été décrites par de nombreux observateurs.

Vierordt[1], l'un des premiers, décrivit des *altérations des cordons postérieurs dans la névrite alcoolique. Korsakow*[2], *Wiltein*[3], *Schafer*[4], *Serbsky*[5], *Kojewnikow*[6], précisèrent la localisation de ces lésions au niveau des zones radiculaires de ces cordons postérieurs.

Campbell[7] démontra dans les mêmes circonstances, l'existence de lésions de la zone de Lissauer et des racines postérieures, avec, dans quelques cas, lésion concomitante des faisceaux cérébelleux direct et de Gowers.

Plus récemment, *Soukhanoff*[8] a rapporté une observation de névrite alcoolique avec lésion médullaire systématisée des fibres radiculaires des cordons postérieurs dont on pouvait suivre la lésion jusqu'au bulbe.

D'autre part, *Goldscheider* et *Moxter*[9], etc., ont relaté

[1] Vierordt, Degeneration der Goll'schen Stränge bei einem Potator (*Archiv für Psychiatrie*, XVII, 365).

[2] Korsakow, *Paralysie alcoolique* (thèse de Moscou, p. 300, 1887).

[3] Wilkin, Alcoholic paralysis with central lesion (*Med. News*. July, 13; voir *Iahresbericht für das Iahr*, p. 116, 1889).

[4] Schaffer, Ein Fall von Alkoholparalyse mit centralem Befunde (*Neurologisches Centralblatt*, p. 156, 1889).

[5] Korsakow et Serbsky, Un cas de psychose polynévritique avec autopsie (*Sornik posviasz. prof. Kojewnikow*, p. 319-372).

[6] Kojewnikow, Paralysie alcoolique (*Westnick Psychiatric*, 1891).

[7] Campbell, Ein Beitrag zur pathologischen Anatomie der sogenannten Polynevritis alcoholica (*Zeitschrift für Heilkunde*, p. 11, 1893).

[8] Soukhanoff, Contribution à l'étude des changements du système nerveux dans la polynévrite (*Arch. de neurologie*, mars 1896.

[9] Goldscheider et Moxter, Polynévrite et altération des neurones (*Fortschrift der Med.*, 15 juillet et 1er août 1895).

deux observations de *polynévrite aiguë* (non alcoolique) avec troubles de la sensibilité, dans lesquels l'examen histologique de la moelle révéla les particularités suivantes : les lésions prédominaient nettement sur les cordons de Burdach dans la portion inférieure de la moelle et se rapprochaient de plus en plus du sillon médian postérieur, au fur et à mesure que l'on considérait une coupe plus élevée, au point d'occuper franchement le cordon de Goll dans la région cervicale. Cette disposition indique à n'en pas douter, qu'il s'agissait d'une dégénérescence systématique des fibres radiculaires du cordon postérieur. Dans ces observations on notait, de plus, une dégénérescence des faisceaux de Gowers dans la région dorsale de la moelle, lésion qui peut s'expliquer aisément par le mécanisme de la dégénérescence interneurotique (la lésion du neurone périphérique sensitif retentissant sur le neurone central de la même voie).

Tout récemment enfin, *Fleming*[1] à l'aide dela méthode de Nissl a étudié l'état *des cellules nerveuses des ganglions dans la dégénérescence ascendante consécutive à à la section (soigneusement aseptique) des nerfs mixtes.* Ses conclusions sont les suivantes :

« Les altérations des cellules des ganglions des racines postérieures consécutives à une section nerveuse (sciatique) surviennent du quatrième au septième jour, bien avant que les cellules multipolaires de la moelle ne soient altérées. L'un des premiers changements observés est

[1] Fleming, The effect of ascending degeneration on the mixed nerves, on the nerve cells of the ganglia, on the posterior nerve roots, and the anterior cornue of the cord *(Edimburg medical Journal*, janvier-février-mars 1897).

une diminution du noyau, parfois les nucléoles diminuent et deviennent excentriques. Les éléments chromatiques de ces cellules subissent des changements dans leurs dimensions et leur position. Leurs granulations se groupent autour du noyau et s'agglomèrent parfois en masses. »

On voit donc, d'après les études anatomiques et expérimentales que nous venons de passer en revue, que le neurone sensitif périphérique peut présenter des altérations de son corps cellulaire et de son cylindraxe à la suite de la section expérimentale ou de la lésion primitive de son prolongement protoplasmique. Il se passe là un phénomène de *réaction à distance* très analogue à celui qui détermine l'altération du neurone moteur périphérique dans les mêmes conditions morbides.

L'existence de ces lésions centrales des neurones moteurs et sensitifs périphériques s'explique donc fort bien dans l'hypothèse d'une lésion portant tout à la fois sur la gaine des fibres sensitives et motrices intimement mélangées dans les nerfs périphériques. Alors qu'on s'expliquerait mal que le processus pathologique portât simultanément sur les cornes antérieures et sur les ganglions rachidiens pour frapper d'emblée le corps cellulaire de ces neurones. Cette théorie pathogénique cadre donc d'une manière satisfaisante avec le tableau clinique et l'étude anatomique des polynévrites.

C'est pourquoi nous croyons être autorisés à conclure :

Conclusions. — 1° *Les polynévrites résultent d'une altération qui porte à l'origine sur la gaine de myéline entourant les cylindraxes des nerfs périphériques.*

2° *Cette lésion peut frapper indifféremment les filets moteurs et sensitifs, ou prédominer sur certains d'entre eux ;*

3° *Les polynévrites ne sont donc pas à proprement parler une maladie des neurones périphériques puisqu'elles ne déterminent que secondairement l'altération du tissu nerveux et sont primitivement péri axiles.*

Rapport des polynévrites et des poliomyélites antérieures. — La conception de ces rapports varie suivant la théorie que l'on admet pour expliquer la nature des polynévrites :

1° *Pour Raymond*[1], « on a tort d'opposer les unes aux autres comme des entités morbides distinctes les formes de myélite et les formes de polynévrite qui offrent entre elles une grande ressemblance symptomatique, car il s'agit d'affections qui intéressent le même organe, puisque le nerf, ou du moins son élément essentiel, le cylindraxe, n'est plus considéré que comme le simple prolongement de la cellule ».

Plus loin, le même auteur s'exprime d'autre part en ces termes [2] :

« La distinction entre la poliomyélite et la polynévrite est artificielle mais doit être cependant maintenue, car elle est utile en clinique en raison de la différence fondamentale de ces deux groupes des affections au point de vue du pronostic. »

[1] Raymond, *Clinique*, p. 419, 1897.
[2] Raymond, *id.*, p. 444.

Il est clair *a priori* qu'une affection du même neurone sera d'autant plus grave que l'atteinte subie par la partie la plus noble de cet organe, par le corps cellulaire, sera elle-même plus profonde et plus brutale. »

Ainsi, d'après Raymond, la polynévrite doit être rangée en pathologie nerveuse dans le même cadre que la poliomyélite puisqu'elle résulte, d'après lui, de la lésion du même organe : le neurone moteur périphérique.

2° *Pour Marinesco* [1], la polynévrite et la poliomyélite sont bien toujours l'expression de l'altération de ce même neurone. Mais elles diffèrent l'une de l'autre en ce que la première porte primitivement sur le cylindraxe de ce neurone alors que la seconde frappe d'emblée son corps cellulaire.

3° *Si l'on admet la théorie que nous avons exposée* et qui nous semble la plus rationnelle, les rapports entre les polynévrites et les poliomyélites deviennent beaucoup moins étroits.

La poliomyélite antérieure reste toujours cantonnée sur le neurone moteur périphérique et détermine d'emblée son altération.

La polynévrite, au contraire, peut porter à la fois sur les neurones périphériques moteur et sensitif, et n'entraîne que secondairement leur altération puisqu'elle est limitée tout d'abord à la gaine de myéline entourant le cylindraxe du neurone moteur ou le prolongement protoplasmique du neurone sensitif.

D'après cette théorie, la poliomyélite et la polynévrite restent ainsi nettement séparées au point de vue anato-

[1] Marinesco, *Revue neurol.*, 1895.

mique puisque la première seule est à proprement parler une affection primitive du neurone (neuropathie motrice périphérique) alors que dans la polynévrite le processus porte sur un tissu d'origine mésodermique et n'entraîne que secondairement des altérations (d'ailleurs le plus souvent transitoires) du tissu nerveux proprement dit.

Cette différence de nature ainsi comprise entre les poliomyélites antérieures et les polynévrites rend d'ailleurs fort bien compte des différences que l'on note communément dans l'allure clinique de ces deux affections.

Dans les polynévrites en effet, la paralysie présente des irrégularités dans sa marche et subit une série de rémissions et d'aggravations successives en rapport avec l'envahissement progressif des tubes nerveux par le processus péri-axile, tandis que d'autres, débarrassés de leur gaine détruite, récupèrent plus ou moins rapidement leur intégrité fonctionnelle.

Dans la poliomyélite, au contraire, la paralysie suit une marche régulière ; d'emblée maxima dans la forme aiguë, elle rétrocède progressivement et se cantonne sur certains muscles dont elle détermine l'atrophie définitive ; dans la forme chronique, par contre, elle évolue d'une manière insidieuse, mais elle n'en est pas moins régulièrement progressive. Dans les deux cas, la marche est en rapport avec le caractère définitif de la lésion poliomyélitique qui détruit le neurone moteur sans espoir de rénovation possible.

Au point de vue de leur pronostic, la poliomyélite et la polynévrite ne diffèrent pas moins, et Raymond a particulièrement insisté sur ce point fondamental dans une de ses plus récentes cliniques. *La poliomyélite* peut, en

effet, entraîner la mort rapide ; elle laisse dans tous les cas des atrophies musculaires irrémédiables.

La polynévrite, au contraire, comporte un pronostic le plus généralement bénin *quoad vitam* et la guérison des atrophies est la règle.

Et cette différence dans la gravité de ces deux affections devient aisée à comprendre si l'on se rappelle que le neurone moteur est définitivement détruit dans la poliomyélite, alors qu'il subit simplement une compression passagère de son cylindraxe dans les polynévrites périphériques.

Conclusions. — En somme, la polynévrite et la poliomyélite diffèrent essentiellement l'une de l'autre par leur nature, par leur évolution clinique et par leur gravité. La communauté de quelques symptômes et la coexistence de lésions du neurone moteur périphérique observées dans ces deux groupes d'affections n'autorisent pas suffisamment à les considérer comme de simples formes cliniques distinctes d'une même entité morbide.

Elles diffèrent en ce que, dans la poliomyélie, le corps du neurone est touché primitivement, alors que, dans la polynévrite, la lésion initiale porte sur la gaine du cylindraxe des nerfs et n'entraîne que secondairement l'altération des neurones périphériques (moteurs et sensitifs) correspondants.

[1] Raymond, *Clinique*, p. 1 à 69, 1897, et *Presse médicale*, nos 4, 5, 13, 25, 1896.

Maladie de Landry (paralysie ascendante aiguë). — Maintenant que nous sont connues la nature et la pathogénie des poliomyélites antérieures et des polynévrites périphériques, il nous est possible d'aborder la discussion de la nature exacte de la *maladie de Landry* et de voir si elle mérite réellement d'être maintenue au titre d'entité morbide distincte dans le cadre de la pathologie nerveuse. Cette question a été longuement développée cette année même par *Raymond* dans l'une de ses cliniques et nous nous bornerons à exposer ici le plus rapidement possible ses conclusions. Quelques mots d'historique sont tout d'abord indispensables pour permettre d'en comprendre la portée :

a) *Landry*[1] décrivit le premier, en 1859, une paralysie se propageant rapidement de bas en haut et tendant à déterminer des troubles respiratoires et circulatoires, le plus généralement terminés par la mort quelques jours après le début de l'affection. Pour lui, cette paralysie ascendante aiguë était une *paralysie essentielle sans lésion anatomique*. Dans la suite, une série d'observations analogues suivies d'autopsie furent relatées par *Kussmaul*[2], *Leudet*[3], *Hayem*[4], *Chalvet*[5] et *Kiener*, etc., et tous ces auteurs conclurent comme Landry à l'absence de lésion nerveuse dans cette affection.

b) *Duchenne*[6] ayant décrit, en 1872, la paralysie spi-

[1] Landry, *Gaz. hebdomad.*, p. 472 et 486, 1859.

[2] Kussmaul, *Zwei Fälle von tödtlicher Paraplegie ohne nachweisbare Ursache* (Erlangen, 1859).

[3] Leudet, *Gaz. medic. de Paris*, 11 mai 1861, n° 58.

[4] Hayem, *Gaz. des hôp.*, 1867, n° 102.

[5] Chalvet, *Paralysie ascend. aiguë* (thèse, Paris, 1871).

[6] Duchenne, *Traité de l'électrisation localisée*, 1872.

nale aiguë et subaiguë qu'il rattachait, comme la paralysie spinale infantile, *à une lésion des cornes antérieures*, *Charcot*, dans la thèse de *Petitfils*[1], se déclara nettement partisan de l'identification de la maladie de Landry à cette paralysie spinale de Duchenne. *Schultze*[2], *Immermann*[3] soutinrent la même opinion.

Vulpian[4] estime que dans le cas où l'on ne constate pas de lésions des cornes antérieures (cas de Westphal[5]), il est possible qu'il y ait en réalité quelque altération trop légère pour être decelée à l'aide des moyens actuels d'investigation, et que les progrès de l'anatomie pathologique permettront plus tard de reconnaître.

c) Enfin, dans une troisième période, *Eichorst*[6] ayant, par hasard, découvert *des altérations évidentes des nerfs* dans un cas de maladie de Landry, on rattacha systématiquement cette affection au groupe des polynévrites périphériques. Cette opinion appuyée d'autre part par les observations de *Dejérine*[7], *Strumpell*[8], *Pitre* et *Vail-*

[1] Petitfils, *Considérations sur l'atrophie aiguë des cellules motrices* (thèse de Paris, 1873).

[2] Schultze, Ueber aussteigende atrophische Paralysie mit tödlichem Ausgange *(Berliner klin. Wochenschrift*, p. 593, 1883).

[3] Immermann, Ueber Poliomyelitis anterior acuta und Landrysche Paralysie *(Neurol. Centralblatt*, p. 304, 1885).

[4] Vulpian, *Mal. du syst. nerv.*, t. I, p. 192.

[5] Westphall, Ueber einige Fälle von acuter tödtlicher Spinallähmung *(Arch. für Psych. und Nervenkr*, p. 765, 1876).

[6] Eichorst, Neuritis acuta progressiva *(Virchows Archiv*, p. 265, 1877).

[7] Dejérine, *Lésions du syst. nerveux périphérique dans la paralysie de Landry* (thèse de Paris, 1878).

[8] Strümpell, Zur Kenntniss der multiplen degenerationen Neuritis *(Archiv für Psychiatrie*, p. 339, 1883).

lard[1] a été soutenue également par *Nauverck* et *Barth*, *Vierordt*, *Eisenlohr*, *Roth*, *Ross*, *Kahler* et *Pick*. Tous ces auteurs ont rapporté des observations cliniques et anatomiques indiscutables où l'on notait des altérations profondes des nerfs périphériques coïncidant avec une intégrité complète de l'axe cérébro-spinal.

d) Actuellement on tend, avec *Raymond*[2], à admettre que *la maladie de Landry n'est pas une entité morbide nettement distincte :*

1° *Au point de vue anatomo-pathologique*, en effet, il résulte que les cas observés peuvent tous se grouper sous trois chefs distincts :

α. Observations de maladie de Landry avec *lésions des cornes antérieures ;*

β. Observations de maladie de Landry avec *lésions des nerfs périphériques ;*

γ. Observations de maladie de Landry *sans lésions apparentes de la moelle ni des nerfs.*

Les deux premiers groupes appartiennent évidemment, le premier à la poliomyélite, le second aux polynévrites. Quant au troisième, son existence devient de plus en plus contestable.

Marinesco[3] a montré, en effet, l'existence de lésions

[1] Pitres et Vaillard, Contribution à l'étude de la paralysie ascendante aiguë (*Arch. de Physiologie*, p. 149, 1887).

[2] Raymond, *loc. cit.*, p. 41.

[3] Œttinger et Marinesco, De l'origine infectieuse de la paralysie ascendante aiguë ou maladie de Landry (*Semaine médicale*, 30 janvier 1895). — A. Marie et Marinesco, Sur un cas de paralysie de Landry avec constatation dans les centres nerveux de lésions poliomyélitiques, liées à la présence d'un microbe (*Soc. méd. des hôp.*, 18 octobre 1895).

des cellules de cornes antérieures que les procédés ordinaires ne permettaient pas de soupçonner et que, seule, la méthode de Nissl lui a permis de reconnaître.

Ces altérations consistaient en une tuméfaction trouble de la cellule avec disparition des éléments chromatiques sans déplacement du noyau. On notait de plus, çà et là, la rupture des prolongements cellulaires, toutes altérations qui, pour Marinesco, indiquent que la lésion porte d'emblée sur le corps du neurone moteur périphérique.

Peu après, *G. Ballet* et *Dutil*[1] ont rapporté une observation analogue.

Plus récemment, *Bailey* et *Ewing*[2], ayant examiné à l'aide de la méthode de Nissl la moelle d'un malade mort d'une paralysie ascendante aiguë, ont constaté les mêmes lésions histologiques, alors qu'à un examen moins minutieux l'intégrité de la moelle semblait absolue.

Il semble donc résulter de ces recherches que, dans les observations de maladie de Landry dite essentielle, il existe bien réellement des lésions de la moelle si faibles soient-elles, et qu'en somme, tous les cas classés sous le nom de maladie de Landry sont, en réalité, des poliomyélites antérieures ou des polynévrites à marche rapide et envahissante.

C'est là, du reste, l'opinion soutenue par *Raymond* dans ses cliniques. Cet auteur conclut que :

[1] Gilbert Ballet et A. Dutil, Paralysie ascendante aiguë symptomatique d'une myélite diffuse ascendante *(Soc. méd. pop.*, 25 oct. 1895).

[2] P. Bailey et Ewing, A contribution to the study of acute ascending Landry's paralysis *(New-York medical Journal,* july 4 et 11, 1896).

1° *Au point de vue anatomique*, la maladie de Landry est, au même titre que la poliomyélite et la polynévrite, le résultat de la localisation plus ou moins intense d'un processus morbide identique sur le même neurone moteur périphérique;

2° *Au point de vue clinique*, l'autonomie de la maladie de Landry n'est pas mieux établie.

Son étude étiologique montre qu'elle est le plus souvent d'origine infectieuse ou toxique comme la poliomyélite et la polynévrite.

Ses symptômes ne diffèrent par aucun caractère fondamental de ceux que l'on décrit dans ces affections. Seule, sa marche régulièrement ascendante ou descendante et son évolution rapide lui donne une allure clinique spéciale.

On peut donc, à la rigueur, réserver le nom de maladie de Landry aux formes de poliomyélite et de polynévrite qui présentent ce caractère de généralisation rapide. Mais il faut se garder de considérer cette affection comme une maladie distincte, sans lésion anatomique.

Il importe d'ailleurs en clinique de savoir distinguer d'entre les cas qui évoluent sous le type de la maladie de Landry ceux qui dépendent d'une lésion médullaire et ceux qui sont l'expression d'une simple lésion nerveuse périphérique.

Le pronostic de la poliomyélite est, en effet, nous l'avons vu, beaucoup plus inquiétant que celui d'une polynévrite. Nous renvoyons à la clinique de Raymond où les éléments de ce diagnostic sont explicitement exposés. Nous nous bornons ici à rappeler que la douleur localisée sur le trajet des nerfs et le signe de Lasègue sont d'une importance capitale pour permettre de supposer qu'il s'agit de

polynévrite, alors que l'apparition de troubles bulbo-protubérantiels indique plutôt qu'il s'agit d'un processus de polio-encéphalo-myélite.

Ce n'est pas à dire toutefois que le diagnostic de la localisation initiale de ce processus soit toujours possible, car il existe entre les types extrêmes toute une série de types de transition où il devient difficile de préciser si c'est le corps du neurone ou ses prolongements qui sont les premiers touchés. Aussi Raymond conclut-il que la paralysie ascendante aiguë de Landry, la poliomyélite antérieure et la polynévrite motrice ne sont qu'une seule et même affection : *la cellulo-névrite antérieure aiguë*[1].

[1] Bodin, dans sa thèse inaugurale, soutient une théorie très voisine de celle qui est exposée dans les cliniques de Raymond.

D'après lui, la paralysie ascendante aiguë est simplement un syndrome clinique qui paraît résulter dans l'immense majorité des cas d'une atteinte généralisée du système nerveux tout entier depuis le cerveau jusqu'aux nerfs périphériques en passant par la moelle.

Selon la nature du poison (toxine ou autre), les lésions s'accusent davantage tantôt sur le bulbe, tantôt sur la moelle, tantôt sur les nerfs périphériques. Mais c'est la moelle qui, dans l'immense majorité des cas, est la plus atteinte et la paralysie ascendante aiguë paraît relever le plus souvent d'une myélite extrêmement diffuse.

Il estime que, suivant la prédominance des lésions sur tel ou tel département du système nerveux, on peut décrire trois variétés de paralysie ascendante aiguë :

1° Variété à prédominance sur les cornes antérieures (affection du neurone moteur périphérique de Raymond) ;

2° Variété à prédominance sur les racines antérieures ;

3° Variété à prédominance sur les nerfs périphériques (Bodin, thèse de Paris, 1896, résumée dans *Revue neurologique*, p. 79, 1897, par Albert Bernard).

Conclusions. — Pour notre part, nous maintenons nos conclusions déjà exprimées sur le rapport des poliomyélites et des polynévrites et estimons, en ce qui concerne la maladie de Landry, qu'elle doit être rayée du cadre de la pathologie nerveuse, tout au moins à titre d'entité morbide distincte et n'être plus considérée, suivant les cas, que comme une modalité clinique spéciale de la polio-encéphalomyélite ou de la polynévrite aiguë — caractérisée par sa marche rapidement envahissante et sa tendance à la généralisation.

III. AFFECTIONS DES NEURONES MOTEURS INTERCALAIRES

Sclérose latérale amyotrophique (Maladie de Charcot).

Dans l'état actuel de nos connaissances, il ne semble pas qu'il existe d'affection nerveuse nettement définie répondant à une dégénérescence systématique exclusive des neurones moteurs intercalaires, mais nous allons montrer qu'il résulte des recherches de Marie que la lésion caractéristique de la maladie de Charcot est une lésion complexe portant tout à la fois sur ces neurones intercalaires et sur les neurones moteurs périphériques.

Cette conception est de date relativement récente, puisqu'elle a été exposée pour la première fois par Marie, en 1893, à la Société médicale des hôpitaux. Elle a été reprise depuis et développée longuement par Brissaud dans l'une de ses cliniques (1894). Mais actuellement encore, elle est loin d'être admise sans conteste et nous verrons que telle n'est pas l'opinion que Raymond professe, touchant la nature et la localisation anatomique précise de la maladie de Charcot.

Lorsque Charcot décrivit la maladie qui porte son nom,

il la considéra comme une affection caractérisée essentiellement au point de vue clinique par deux symptômes fondamentaux : une *atrophie musculaire* très analogue à celle de la maladie d'Aran-Duchenne, et *un état spasmodique* (exagération des réflexes, trépidation épileptoïde et contracture) de tout point comparable à ce que l'on décrivait alors sous le nom de tabes dorsal spasmodique ; il estimait, au point de vue anatomo-pathologique, que l'amyotrophie résultait de l'atrophie des cornes antérieures et la paraplégie spastique de la sclérose du faisceau pyramidal. Pendant longtemps cette opinion régna sans conteste et la maladie de Charcot fut considérée comme le résultat de la combinaison de l'atrophie musculaire et du tabes dorsal spasmodique.

Plus tard, lorsqu'on eut reconnu que le tabes dorsal spasmodique n'existait pas comme entité morbide distincte et que l'on eut entrepris, d'autre part, le travail de démembrement de la maladie d'Aran-Duchenne, il régna une grande incertitude au sujet de la nature exacte de la maladie de Charcot. Deux courants d'opinions s'établirent, tendant l'un et l'autre à réunir dans le même cadre l'atrophie musculaire progressive et la sclérose latérale amyotrophique ; mais tandis que pour les uns (Marie) la maladie de Duchenne était englobée dans la maladie de Charcot, pour d'autres, au contraire (Leyden), cette dernière était réduite à l'état de simple modalité clinique de l'atrophie musculaire progressive.

Actuellement, la question des rapports de ces deux affections semble tranchée définitivement depuis que la thèse de *J. Charcot*[1], d'une part, est venue établir l'exis-

[1] J.-B. Charcot, *loc. cit.*

tence et l'autonomie réelle de la maladie d'Aran-Duchenne, et que, d'autre part, les recherche de *Marie*[1] ont permis de préciser la topographie exacte des lésions de la sclérose latérale amyotrophique.

On est à peu prés unanime à reconnaître maintenant que la maladie d'Aran-Duchenne et celle de Charcot sont deux entités morbides distinctes, ayant un symptôme commun, l'amyotrophie, et une lésion commune, l'atrophie des cornes antérieures de la moelle.

Anatomie pathologique. — L'étude des lésions nerveuses observées dans la sclérose latérale amyotrophique a été reprise dans le courant de ces dernières années par *Marie*, par *Brissaud*[2] et par *Raymond*[3], et c'est d'après leurs travaux que nous allons brièvement rappeler la topographie de ces lésions dans les différents segments de l'axe cérébro-spinal.

A. **Dans la moelle.** — Les lésions portent tout à la fois sur la substance grise et les cordons blancs :

1° *Dans la substance grise.* — Les altérations dominantes portent sur les cornes antérieures dont les cellules radiculaires présentent les mêmes lésions atrophiques que celles que l'on observe communément dans la maladie d'Aran-Duchenne. Mais Marie a démontré que ces lésions

[1] Marie, Pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique (*Soc. médic. des hôp.*, 17 nov. 1893).

[2] Brissaud, Clinique, 1894.

[3] Raymond, Clinique, 1897 et *Presse médicale*, p. 225 et 237, 1897..

ne sont pas limitées exclusivement à ces cellules et qu'elles envahissent également les autres régions de ces cornes antérieures et même toute la portion moyenne de la substance grise jusqu'au niveau du col de la corne posté-rieure.

2° *Dans les cordons blancs.* — Les lésions prédominent nettement sur le cordon latéral, mais ne sont pas non plus exactement limitées au territoire du faisceau pyramidal croisé.

Cette sclérose du cordon latéral est nettement distincte de celle que l'on observe dans les cas de dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal, et cela par les caractères suivants :

a) *Sur une coupe de la moelle*, on voit cette sclérose dépasser évidemment dans tous les sens les limites du faisceau pyramidal croisé, et empiéter surtout sur le territoire du faisceau latéral profond, du faisceau restant latéral et même des faisceaux cérébelleux directs et de Gowers.

Par contre, toutes les fibres du faisceau pyramidal ne sont pas prises, un grand nombre d'entre elles restent absolument intactes et le faisceau pyramidal direct est le plus souvent inaltéré.

b) *Sur les coupes en série*, il apparaît nettement que cette dégénérescence du cordon latéral est beaucoup plus prononcée dans les régions inférieures de la moelle et qu'elle s'atténue progressivement au fur et à mesure que l'on considère une coupe plus élevée. C'est précisément l'inverse de ce que l'on observe dans la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal.

B. **Dans le bulbe.** — Les lésions portent également tout à la fois sur la substance grise et sur la substance blanche.

a) *Les noyaux gris* sont le siège d'altérations en tout semblables à celles que l'on décrit dans la paralysie glosso-labiée-laryngée.

b) *Les faisceaux pyramidaux* sont au niveau du bulbe le siège de lésions incontestables, mais qui sont le plus souvent beaucoup moins accusées que celles de ces mêmes faisceaux dans la moelle.

C. **Dans l'écorce.** — On ne trouve le plus souvent aucune lésion au niveau des circonvolutions rolandiques et, quand il en existe, on ne note pas dans la région qui s'étend de l'écorce au bulbe les altérations caractéristiques de la dégénérescence systématique du faisceau pyramidal.

Telles sont les lésions nerveuses fondamentales observées dans la sclérose latérale amyotrophique. Cherchons maintenant à établir *quels sont les neurones qui sont le siège de ces altérations.*

Un premier point est tout d'abord nettement établi : *la lésion systématique du neurone moteur périphérique* comparable à celle de l'atrophie musculaire progressive et, comme elle, susceptible d'envahir secondairement les noyaux bulbaires après être restée cantonnée pendant un temps variable au niveau des cornes antérieures de la moelle.

Mais si les lésions de la substance grise sont rapportées par tous les auteurs à l'altération de ce neurone, l'accord cesse lorsqu'il s'agit de déterminer quels sont les neurones

dont l'altération est la cause des lésions des cordons latéraux.

Deux opinions sont en présence :

1° *Pour les uns, les lésions des cordons latéraux sont le résultat d'une dégénérescence systématique des neurones moteurs centraux.*

C'est là l'opinion soutenue en particulier par *Raymond* dans une toute récente clinique.

Il ne saurait s'agir évidemment d'une *dégénérescence descendante* comparable à celles que l'on observe à la suite d'une lésion corticale par exemple, et cela pour les raisons que nous avons déjà énumérées : absence habituelle de toute lésion corticale, augmentation progressive de l'étendue de la zone d'altération du cordon latéral au fur et à mesure que l'on se rapproche davantage des régions inférieures de la moelle.

Pour Raymond il s'agit d'une *dégénérescence ascendante de ce neurone central.*

« Les neurones moteurs, périphérique et central, sont touchés conjointement et c'est à leur confluence que la lésion atteint son maximum d'intensité. La dégénérescence du neurone périphérique atteint son maximum à l'origine du neurone dans le corps cellulaire et se propage de là vers la périphérie; la dégénérescence du neurone moteur central atteint au contraire son maximum vers l'extrémité terminale du neurone et se propage dans le sens centripète : *c'est une dégénérescence ascendante.* »

2° *Pour les autres, au contraire, les lésions des cordons latéraux ne sont pas l'expression d'une dégénérescence des neurones centraux, et résultent exclusi-*

vement de la dégénérescence systématique des neurones intercalaires (cellules de cordon du cordon latéral).

Cette conception émise pour la première fois par Marie, en 1893, est exposée longuement dans une clinique de *Brissaud* de 1894.

Elle cadre d'une manière remarquable avec les faits anatomiques.

En effet, *les corps cellulaires des neurones incriminés* occupent précisément dans la substance grise la portion postérieure des cornes antérieures et la région du col de la corne postérieure. Ces régions sont, d'après Marie, le siège des altérations évidentes que la dégénérescence isolée du neurone périphérique ne suffirait pas à expliquer

2° *D'autre part, les cylindraxes de ces neurones* occupent dans le cordon latéral non seulement les portions qui avoisinent immédiatement la substance grise, mais encore la plus grande partie des territoires du faisceau pyramidal croisé dont ils dépassent même les limites du côté de la périphérie de la moelle. Dans toute cette région, les fibres de ces neurones intercalaires sont intimement fusionnées avec les fibres d'origine corticale appartenant au neurone moteur central.

Or, cette topographie des fibres cylindraxiles des neurones intercalaires est précisément celle que Marie a donnée des lésions des cordons latéraux dans la maladie de Charcot.

Cette conception une fois admise, toutes les singularités apparentes signalées dans les lésions des faisceaux blancs, au cours de cette affection, disparaissent et s'expliquent d'une manière rationnelle.

L'intégrité habituelle du faisceau pyramidal direct se

comprend aisément si l'on admet que la lésion ne porte pas d'une manière systématique sur le neurone moteur central; son altération observée dans quelques cas s'explique par l'extension du processus de dégénérescence aux neurones intercalaires du cordon extérieur.

L'inégale répartition de la sclérose dans les différents segments de la moelle et son absence habituelle au delà du bulbe, par le mode de groupement spécial de ces neurones intercalaires qui sont abondants au niveau des renflements médullaires et au niveau du bulbe, alors qu'ils font complètement défaut sur tout le trajet du faisceau pyramidal qui s'étend de l'écorce au pédoncule cérébral.

Il n'est pas jusqu'à l'existence même des lésions cérébrales observées dans quelques cas que l'on ne puisse expliquer dans cette conception. C'est ainsi que *Brissaud*, à l'occasion d'une observation du *Nonne* où sont relatées minutieusement des lésions de l'écorce rolandique, aboutit à cette conclusion que les lésions décrites portent sur les fibres d'association corticale. Or ces fibres émanent de neurones qui sont, dans l'écorce, l'analogue des neurones intercalaires d'association motrice dont la lésion, dans la moelle, est donnée comme caractéristique de la maladie de Charcot.

En somme, pour *Marie et Brissaud*, la sclérose latérale amyotrophique, est une poliomyélite intense à marche rapide et progressive, frappant non seulement les neurones moteurs périphériques, mais aussi les cellules voisines (cellule du cordon latéral, et parfois celle du cordon antérieur) dont la lésion entraîne l'altération des cordons blancs.

Physiologie pathologique. — Cette conception anatomo-pathologique admise, comment expliquer les symptômes observés dans la sclérose latérale amyotrophique ?

a) *La lésion des neurones moteurs* périphériques rend compte aisément des amyotrophies et des accidents bulbaires, plus ou moins tardifs.

b) *Celle des neurones intercalaires* explique la *maladresse* toute particulière que les malades présentent dès le début à l'occasion de l'exécution des mouvements qui demandent un certain degré de précision.

« Ces neurones président, en effet, à l'accomplissement des mouvements complexes, dont l'ordre arrive par la voie du faisceau pyramidal ; lorsqu'ils sont dégénérés, les actes musculaires qui résultent de ces associations des neurones moteurs entre eux deviennent impossibles. Les grands mouvements d'ensemble ne sont pas abolis, mais sont lents et maladroits ; ils subsistent dans la sclérose latérale amyotrophique pour autant que l'atrophie des cellules des cornes antérieures laisse au muscle de contractilité (Brissaud, *loc. cit.*).

c) Mais il reste à expliquer la raison de la *rigidité spasmodique avec exagération des réflexes*, qui ne fait jamais défaut dans la maladie de Charcot et qui suffit à la différencier cliniquement de la maladie d'Aran-Duchenne.

Si l'on admet l'hypothèse de Marie, on conçoit que les fibres pyramidales, sans être primitivement lésées, puissent être comprimées par la sclérose qui se développe au niveau des fibres des neurones intercalaires, avec lesquelles elles se trouvent intimement fusionnées. Cette compression empêchant les neurones moteurs centraux

d'exercer sur les neurones moteurs périphériques leur action frénatrice habituelle, il en résulterait de la contracture avec exagération des réflexes, comme cela s'observe communément à la suite de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal.

Cette manière de concevoir la pathogénie de la contracture est loin d'être admise par tous les auteurs. C'est ainsi que Raymond déclare que l'état spasmodique n'est pas nécessairement lié à la sclérose du faisceau pyramidal comme on le croyait autrefois. Il cite à l'appui de son opinion des observations du syndrome spasmodique sans lésion des cordons latéraux et, d'autre part, des cas où une sclérose évidente de ce faisceau ne s'était pas accompagnée de manifestations spasmodiques. Pour lui, la cause première de ces manifestations siégerait dans la substance grise, corticale, mais il ne s'est pas encore nettement expliqué sur ce point.

En somme, nous nous heurtons là à la même difficulté pathogénique actuellement infranchissable, qui nous a déjà arrêté lors de l'étude du tabes dorsale spasmodique et, pas plus qu'à cette occasion, il ne nous est possible de la résoudre.

Mais, quoi qu'il en soit du mécanisme intime qui préside à l'établissement des contractures, il n'en est pas moins très vraisemblable que la conception de Marie est celle qui se rapproche le plus des faits dans l'état actuel de nos connaissances, et l'on est autorisé à considérer jusqu'à nouvel ordre la maladie de Charcot comme le résultat d'une dégénérescence systématique portant tout à la fois sur les neurones moteurs périphériques et sur les neurones moteurs intercalaires de la moelle et du bulbe.

Rapports de la sclérose latérale amyotrophique avec les polio-encéphalo-myélites. — Cette théorie admise, les rapports de ces affections entre elles sont faciles à concevoir.

La maladie de Charcot apparaît en effet comme une polio-encéphalo-myélite chronique avec lésion surajoutée des neurones intercalaires.

Elle peut porter primitivement sur la moelle et ne diffère alors de la maladie d'Aran-Duchenne que par l'existence de symptômes spasmodiques, expression de l'altération concomitante des cordons blancs. *Elle peut porter primitivement sur le bulbe* (observation de Raymond, *Presse médicale*, 225, 1897), et ne diffère alors de la paralysie glosso-labiée que par la rigidité spasmodique, mise en évidence par l'exagération du réflexe massétérin liée, tout comme dans la moelle à la lésion de la substance blanche.

En somme, de même que la maladie de Duchenne peut se présenter sous deux types principaux : spinal (atrophie musculaire progressive), ou bulbaire (paralysie glosso-labiée); de même, la maladie de Charcot peut s'observer primitivement sous ces deux modalités cliniques : spinale et bulbaire.

L'identification de ces deux localisations distinctes du processus de la sclérose latérale amyotrophique a été établie surtout par *Vulpian* et *Dejérine;* ces auteurs sont même allés jusqu'à prétendre que la paralysie glosso-labiée devait être considérée dans tous les cas comme une sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire, n'ayant pas eu le temps de réaliser de lésions médullaires. Cette opinion est excessive, car il existe bien réellement des observations (citées par Raymond) où les lésions bulbaires

étaient très exactement limitées aux noyaux moteurs sans envahissement de la substance blanche.

De cette discussion résulte que l'on doit admettre avec Raymond l'existence autonome de deux affections différentes :

1° L'une, *la maladie de Duchenne* est caractérisée par une *amyotrophie flasque* et répond à une lésion systématique du *neurone moteur périphérique;*

2° L'autre, la *maladie de Charcot*, est caractérisée par une *amyotrophie spasmodique* et résulte d'une lésion portant tout à la fois sur les *neurones moteurs périphérique et intercalaire.*

Chacune de ces deux affections peut se localiser primitivement sur la moelle ou sur le bulbe, d'où leurs deux formes cliniques principales : *spinale* (atrophie musculaire Aran-Duchenne et sclérose latérale amyotrophique proprement dite) ; *bulbaire* (paralysie glosso-labiée-laryngée répondant à l'atrophie de Duchenne, et paralysie glosso-labiée spasmodique répondant à la maladie de Charcot).

Mais si au point de vue clinique la différence entre la maladie de Duchenne et celle de Charcot est nettement établie, il ne semble pas qu'au point de vue anatomo-pathologique, l'indépendance réciproque de ces deux affections soit indiscutable.

En effet, la lésion des neurones intercalaires que l'on donne comme caractéristique de la sclérose latérale amyotrophique se retrouve, à un degré beaucoup moins accusé il est vrai, dans certaines formes d'atrophie musculaire progressive. C'est ainsi qu'il résulte des recherches récentes de J.-B. Charcot que l'on peut observer dans l'atrophie musculaire progressive « une sclérose légère occupant

le pourtour de la corne antérieure dans la région du faisceau fondamental antérieur ». Or, cette altération négligeable au point de vue de la physiologie pathologique, puisqu'elle ne se traduit par aucun symptôme particulier, est évidemment l'expression d'une dégénérescence des fibres des cellules cordonnales de la corne antérieure et acquiert de ce fait une importance capitale au point de vue particulier qui nous occupe. Elle indique en effet que, dans la maladie de Duchenne, la lésion n'est pas rigoureusement limitée au neurone moteur périphérique et qu'elle peut, dans quelques cas tout au moins, porter également sur les neurones intercalaires des cornes antérieures. Si bien qu'en somme le caractère anatomique, donné comme fondamental pour séparer la maladie de Duchenne de celle de Charcot, perd singulièrement de sa valeur puisque, dans l'une et l'autre, les neurones intercalaires peuvent être intéressés.

A la vérité, ce ne sont pas les mêmes neurones moteurs intercalaires qui sont touchés dans chacune de ces deux affections : dans la maladie de Duchenne, en effet, la lésion très limitée ne porte que sur les *neurones d'association à fibres courtes* entourant immédiatement la substance grise des cornes antérieures ; dans la maladie de Charcot, au contraire, ce sont les *neurones d'association à fibres longues* disséminés dans le cordon latéral qui sont touchés de préférence.

Mais il n'en reste pas moins établi que, dans chacune de ces maladies, la lésion des neurones intercalaires peut s'observer, et qu'il y a entre elles une différence dans l'étendue des lésions plutôt qu'une différence essentielle dans la localisation anatomique de leur processus.

Conclusion. — On voit en somme que, sur le terrain anatomo-pathologique, les rapports entre la maladie de Duchenne et celle de Charcot sont très étroits. A tel point qu'on serait en droit de les considérer l'une et l'autre comme de simples modalités cliniques d'une même affection portant sur les neurones des cornes antérieures (neurone moteur péphérique et neurone moteur intercalaire).

Mais au point de vue clinique, l'existence des phénomènes spasmodiques et la rapidité beaucoup plus grande de l'évolution caractérisent assez nettement la sclérose latérale amyotrophique pour lui faire une place à part en pathologie nerveuse, trés voisine mais distincte toutefois de celle que l'on assigne à l'atrophie musculaire progressive.

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

(Voie Motrice)

De l'étude que nous venons de faire des affections systématiques des neurones de la voie motrice, il résulte que toutes celles qui portent sur un même neurone ont entre elles une parenté clinique évidente. Aussi nous semble-t-il que la classification la plus rationnelle de ces différentes affections doit précisément reposer sur la notion du neurone intéressé dans chacune d'elles. On est ainsi conduit à les grouper de la manière suivante :

AFFECTIONS		
Des neurones centraux.	Lésion destructive [1].	Syndrome hémiplégie.
Des neurones périphériques portant primitivement sur	le corps du neurone.	Polyo-encephalomyélites aiguë, subaigue ou chronique.
	la gaine de myéline du prolongement cylindraxile.	Polynévrites périphériques.
Des neurones intercalaires et des neurones périphériques.		Sclérose latérale amyotrophique.

[1] Nous omettons à dessein les affections par arrêt de développement des neurones centraux (maladie de Little) dont la pathogénie est encore trop incertaine.

Au point de vue symptomatique, il existe un signe fondamental commun à toutes ces affections des neurones centrifuges. Ce signe, en quelque sorte pathognomonique de la lésion de la voie motrice en un point quelconque de son trajet, est la *paralysie*. Par ce terme, il ne faut pas entendre l'impotence absolue du muscle, mais simplement une diminution plus ou moins considérable de l'action de la volonté sur sa contraction. Ce signe est d'ailleurs loin de présenter les mêmes caractères dans chacune de ses affections.

On peut décrire trois types cliniques de cette paralysie :

1° *Le type cérébral* symptomatique d'une lésion destructive du *neurone moteur central* (réalisé dans l'hémiplégie), caractérisé par la *suspension complète de l'action de la volonté sur la contraction musculaire ;*

2° *Le type amyotrophique* symptomatique d'une lésion du *neurone moteur périphérique* (réalisé dans la polio-encéphalo-myélite et la polynévrite), caractérisé par une *simple diminution dans l'intensité de la contraction musculaire*, le muscle ne cessant généralement que très tard d'être soumis complètement à l'influence de la volonté.

Lorsque la lésion porte d'emblée sur le corps du neurone (polio-encéphalo-myélite), la paralysie succède à l'amyotrophie et son intensité semble proportionnée au degré de cette amyotrophie.

Lorsque la lésion porte primitivement sur la gaine du prolongement cylindraxile du neurone (polynévrite), la paralysie précède l'amyotrophie et elle est alors plus marquée que ne semble le comporter le degré de cette amyotrophie.

Dans l'un et l'autre cas, la coexistence de l'atrophie

musculaire avec l'affaiblissement de l'action de la volonté sur la contraction du muscle (paralysie amyotrophique) indique que la lésion porte sur le neurone moteur périphérique.

3° *Le type spasmodique* est cliniquement caractérisé par une *diminution de l'action de la volonté sur la contraction du muscle, coexistant avec une augmentation de l'intensité du tonus musculaire* aboutissant à la contracture.

C'est le type réalisé en particulier dans le syndrome du tabes dorsal spasmodique et dans la sclérose latérale amyotrophique.

Sa pathogénie n'est pas encore élucidée, mais on tend à admettre qu'il n'est pas l'indice d'une lésion du neurone moteur central (cas de sclérose du faisceau pyramidal sans phénomènes spasmodiques et de paralysie spasmodique sans lésion du faisceau pyramidal) et moins encore d'une lésion du neurone moteur périphérique (absence de phénomènes spasmodiques lors des lésions isolées de ce neurone).

Si l'on remarque que, lorsqu'avec la lésion du neurone périphérique coexiste celle des neurones intercalaires de la voie motrice, les phénomènes spasmodiques viennent s'ajouter aux phénomènes amyotrophiques (sclérose latérale amyotrophique), on ne peut s'empêcher d'émettre l'hypothèse que *c'est peut-être la lésion de ces neurones intercalaires qui est la cause prochaine de cette exagération du tonus musculaire.*

Cette hypothèse cadre fort bien avec l'apparition des contractures dans l'hémiplégie d'origine cérébrale. Il suffit pour cela d'admettre que la lésion primitive du neu-

rone moteur central retentit par le mécanisme bien connu de la dégénérescence interneurotique sur les neurones intercalaires avec lesquels ils entrent en connexions immédiates. Cette dégénérescence, une fois réalisée, la contracture apparaît, de même qu'elle s'observe lorsque ces mêmes neurones intercalaires sont lésés primitivement dans la maladie de Charcot.

Cette dégénérescence interneurotique demandant un certain laps de temps pour s'établir, on comprendrait dès lors aisément la raison de l'apparition tardive de la contracture chez les hémiplégiques.

Les mêmes phénomènes spasmodiques apparaissent toutes les fois qu'une lésion en foyer (sclérose en plaques, syringomyélie, par exemple) porte sur les cordons latéraux, intéressant évidemment tout ensemble les fibres pyramidales et les fibres des neurones intercalaires. Si l'on admet, comme on le fait généralement aujourd'hui, que la lésion des fibres pyramidales n'est pour rien dans la production de la contracture, on est encore, dans ce cas, ramené à incriminer les neurones intercalaires de jouer le rôle capital dans la production de ce phénomène.

En somme, dans la majorité des états spasmodiques (sclérose latérale amyotrophique, contracture post-hémiplégique, sclérose en plaques syringomyélie, etc.), on retrouve, à n'en pas douter, la lésion des neurones intercalaires isolée ou associée à celles des fibres pyramidales. Et, à ne s'en tenir qu'à ces affections, l'hypothèse que nous venons d'émettre sur le rôle de ces neurones dans la production des contractures serait très soutenable.

Restent les états spasmodiques infantiles rapportés par Marie, Brissaud, van Gehuchten, à un simple arrêt de

développement du neurone moteur central ; la pathogénie de ces états spasmodiques est certes loin d'être encore élucidée et nous avons vu que Raymond, dans une de ses dernières cliniques, déclarait ce problème actuellement insoluble. Pas mieux que les hypothèses que l'on a soutenues jusqu'à ce jour, celle que nous venons d'émettre n'est capable d'éclairer cette question de pathogénie, puisque l'on a publié des observations de maladie de Little, sans trace de lésion des cordons latéraux. Nous sommes donc obligés de reconnaître que *la lésion des neurones intercalaires n'est pas la raison exclusive de l'apparition de la contracture*, quelque vraisemblable que puisse paraître cette hypothèse à un premier examen et *que la pathogénie des phénomènes spasmodiques n'est pas encore expliquée d'une manière rationelle.*

C'est pourquoi nous nous bornerons, dans le tableau suivant, à signaler la coexistence de la lésion des neurones intercalaires avec la paralysie spasmodique, cliniquement réalisée dans la plupart des états spasmodiques, mais *sans prétendre aucunement qu'il y ait relation de cause à effet entre la lésion et le symptôme.*

Ces réserves faites, nous allons résumer schématiquement, dans le tableau suivant, les signes caractéristiques de la lésion isolée de chacun des groupes de neurones qui constituent la voie motrice.

	I. NEURONE CENTRAL	II. NEURONES INTERCALAIRES (?)	III. NEURONES PÉRIPHÉRIQUES	
			Lésion primitive du corps	Lésion du cylindraxe.
A. Motilité . . .	*Paralysie* (type cérébral) Suspension complète de l'action de la volonté sur le muscle.	*Paralysie* (type spasmodique) : diminution de l'action de la volonté sur le muscle avec augmentation du tonus musculaire.	*Paralysie* (type amyotrophique). (Diminution de l'action de la volonté sur le muscle.	
			Coexistant avec l'amyotrophie et proportionnée au degré de cette amyotrophie.	Précédant l'amyotrophie et hors de proportion avec elle.
B. Amyotrophie . .	*Pas d'amyotrophie.*	*Pas d'amyotrophie.*	*Amyotrophie.*	
			Le plus souvent définitive.	Le plus souvent curable.
C. Réflexes. . . .	*Exagération des réflexes.*	*Exagération des réflexes.*	*Abolition des réflexes.* au niveau des membres paralysés et seulement à leur niveau.	
Affections systématiques de ces neurones.	Syndrome hémiplégie cérébrale.	Syndrome tabes dorsal spasmodique (?) Phénomènes spasmodiques de la sclérose latérale amyotrophique.	*Polio encéphalo-myélit.* [1]. *Aiguës :* paralysie infantile paralysie spinale aiguë. *Subaiguës :* paralysie de Duchenne. *Chroniques:* atrophie musculaire progressive. — paralysie glosso-labiée (ophtalmoplégies nucléaires.	*Polynévrites* motrices
			Maladie de Landry.	
		Sclérose latérale amyotrophique.		

[1] Voir tableau, page 81.

LIVRE DEUXIÈME

VOIE SENSITIVE

LIVRE DEUXIÈME

DISPOSITION ANATOMIQUE DE LA VOIE SENSITIVE

La voie sensitive est la voie suivie par les excitations subies à la périphérie pour arriver à l'écorce cérébrale où elles sont perçues.

Considérée dans son ensemble, cette voie sensitive peut, tout comme la voie motrice, être représentée d'une manière schématique par la superposition de *deux neurones*, l'un périphérique et l'autre central.

Le *neurone périphérique*, que l'on désigne encore sous le nom de *proto-neurone centripète*, à son corps cellulaire situé en dehors de l'axe cérébro-spinal. Il puise en quelque sorte les impressions périphériques à l'aide de ses prolongements protoplasmiques et les transmet par son cylindraxe et ses ramifications collatérales aux éléments nerveux de l'axe gris.

Les impressions sensitives ainsi conduites jusqu'aux noyaux de la moelle et du bulbe sont recueillies par d'autres neurones qui se chargent de les transmettre jusqu'à l'écorce. Ces neurones ont leur corps cellulaire dans les

régions grises de la moelle et du bulbe où viennent se terminer les neurones périphériques. C'est pour cela qu'on leur donne le nom de *neurones centraux*.

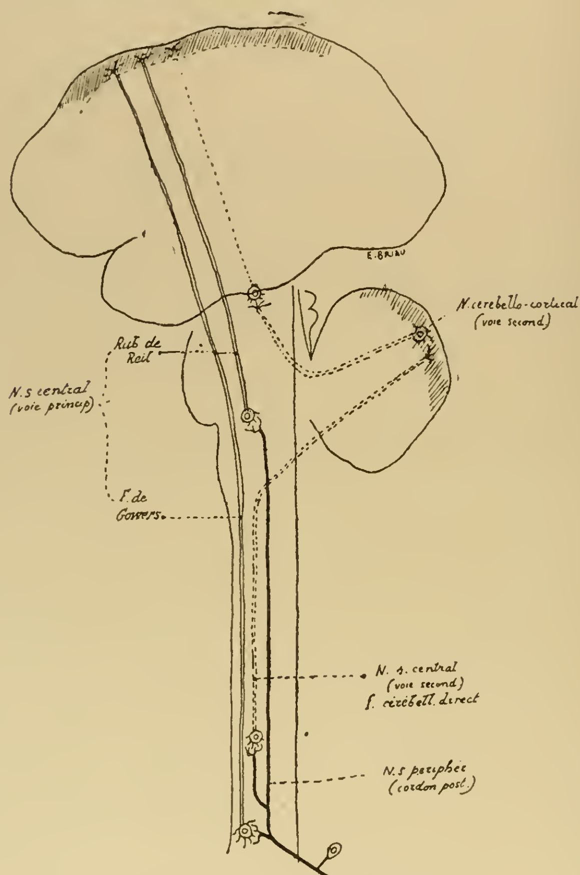


SCHÉMA II. — *Voie sensitive (tactile).*
En partie d'après van Gehuchten.

Des deux neurones fondamentaux qui entrent dans la formation de la voie sensitive, le *premier*, *périphérique*, *est direct :* il se termine dans la moitié de l'axe cérébro-spinal, situé du côté où il a pris naissance. L'autre, le

neurone central, est croisé. Il en résulte que les impressions sensitives aboutissent à l'hémisphère cérébral situé du côté opposé à leur point de départ périphérique.

Telle est la disposition générale de la voie sensitive, ainsi qu'il résulte des recherches les plus récentes, et suivant la conception exposée par van Gehuchten.

Il nous faut maintenant préciser la situation exacte de ces différents groupes de neurones et leur agencement réciproque. L'étude des dégénérescences expérimentales et les recherches embryologiques ont permis de dresser pour plusieurs d'entre eux une topographie minutieuse des lésions qu'entraîne leur altération systématique. La comparaison de ces lésions avec celles que l'on note dans certains types d'affections médullaires nous permettra d'aborder la discussion des théories récemment émises pour en expliquer la nature.

Pour la commodité de l'étude, il importe d'envisager successivement ces neurones dans la portion rachidienne et dans la portion cérébrale du système nerveux.

I. NEURONES DE LA RÉGION RACHIDIENNE

Ces neurones sont ceux qui sont chargés de conduire à l'écorce les impressions tactiles transmises par les nerfs rachidiens.

Nous étudierons successivement les neurones périphériques et les neurones centraux qui répondent à cette définition.

A. **Neurone périphérique (protoneurone centripète).**

Le protoneurone centripète est formé par une cellule nerveuse dont les prolongements protoplasmiques s'étalent à la périphérie de l'organisme et dont le prolongement cylindraxile pénètre dans le système cérébro-spinal pour entrer en connexion avec les cellules de l'axe gris et des noyaux bulbaires.

Les neurones centripètes qui répondent aux nerfs rachidiens ont leur corps cellulaire représenté par la *cellule nerveuse des ganglions spinaux*. A l'état adulte, cette

cellule est caractérisée par la présence d'un seul prolongement qui se bifurque à la manière d'un T. L'une des branches qui résultent de cette bifurcation forme l'une des fibres constitutives fournies au *nerf rachidien* par la racine postérieure; elle s'entoure d'une gaine de myéline et se prolonge jusqu'à la périphérie de l'organisme. Elle se termine dans la peau et dans les muscles par des ramifications très ténues et dépourvues de myéline. Les ramifications intradermiques pénètrent dans l'intérieur des corpusules du tact; d'autres fibrilles extrêmement fines s'insinuent entre les cellules du stratum malpighien de l'épiderme et se terminent par un léger renflement en forme de bouton. Quant aux ramifications intramusculaires, elles se terminent également par des extrémités renflées bien différentes des plaques terminales des nerfs moteurs.

Cette branche périphérique de la cellule ganglionnaire doit être considérée comme représentant les ramifications protoplasmiques du protoneurone sensitif. Cette conception a pu paraître quelque peu hardie au début lorsqu'elle a été pour la première fois émise par R. y Cajal. Elle semble maintenant définitivement établie par les recherches embryogéniques, d'une part, et, d'autre part, grâce à l'étude du système nerveux chez les organismes inférieurs.

L'autre branche de bifurcation émanée de la cellule ganglionnaire est le *cylindraxe* du neurone.

Elle suit le trajet de la *racine postérieure* et aborde la moelle au niveau du sillon collatéral postérieur.

L'étude de son trajet intra-médullaire est actuellement l'un des points les mieux établis de l'anatomie fine du système nerveux; elle repose essentiellement sur la connais-

sance des dégénérescences consécutives à la section expérimentale et aux compressions pathologiques des racines postérieures.

Nous nous bornerons à rappeler le plus brièvement possible ces notions maintenant classiques qu'il importe d'avoir présentes à l'esprit pour la compréhension de notre travail.

Les racines postérieures sont formées de *deux groupes de fibres* dont le mode de terminaison dans la moelle est nettement distinct :

1° *Le groupe externe* est formé de fibres fines. Chacune d'elles se bifurque dès son entrée dans la moelle en deux branches, *ascendante* et *descendante*, qui se terminent l'une et l'autre après un court trajet. Leurs ramifications terminales et les collatérales qu'elles émettent sur leur parcours se perdent autour des cellules de la corne postérieure.

Ces fibres du groupe externe des racines postérieures constituent les deux tiers externes de la région désignée sous le nom de *zone de Lissauer*. Elles forment le plus grand nombre des *fibres radiculaires courtes* de la classification de Singer et Munzer.

2° *Le groupe interne* forme le tiers interne de la *zone de Lissauer*. Il est formé de fibres plus grosses qui, à leur entrée dans la moelle, se bifurquent également en deux branches.

a) *L'une, descendante*, se termine rapidement autour des cellules de la corne postérieure[1].

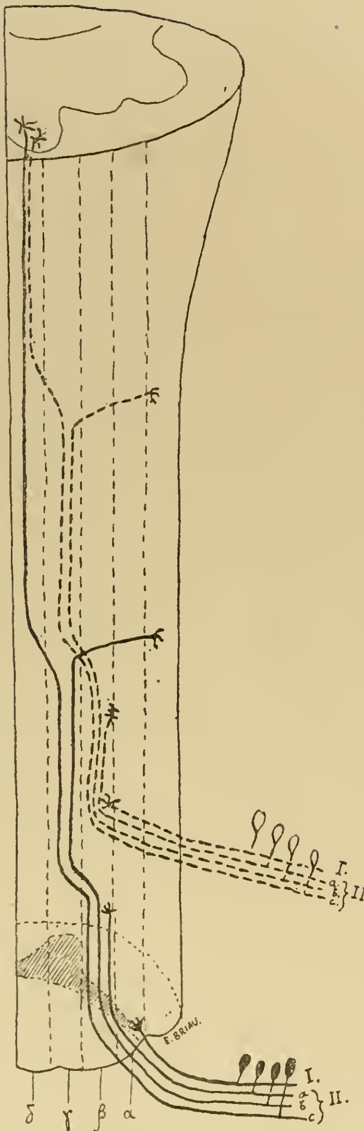
[1] Ce fibres radiculaires descendantes sont décrites dans la plupart des traités classiques, les auteurs les ayant notées dans des recherches faites sur des embryons. Singer et Kahler ne les ont

b) *L'autre, ascendante*, remonte dans le cordon postérieur et se termine, à une hauteur très variable, suivant la fibre considérée, par des ramifications qui se perdent dans l'axe gris, et jusque dans le bulbe, au niveau des noyaux de Goll et de Burdach (clava). Sur son trajet, chaque fibre radiculaire ascendante abandonne un grand nombre de collatérales qui viennent également se ramifier autour des éléments cellulaires de l'axe gris.

Le faisceau de ces fibres radiculaires suit dans la moelle un trajet ascendant et légèrement oblique, en dedans. Si l'on étudie sur des coupes en série les dégénérescences consécutives à la section expérimentale ou à la compression isolée d'une racine postérieure, on voit que la zone répondant aux fibres dégénérées est d'abord au contact de la corne postérieure, puis qu'elle s'en éloigne en se rapprochant du sillon médian, d'autant plus que l'on examine une coupe plus élevée. La raison de ce déplacement du faisceau radiculaire vers la ligne médiane est qu'il est refoulé en dedans par les faisceaux des fibres de la racine immédiatement située au-dessus de lui ; on comprend dès lors aisément que ce déplacement s'exagère de bas en haut au niveau du point d'arrivée dans la moelle de chacune des racines postérieures.

L'*étude topographique* des dégénérescences de ces

pas retrouvées dans les dégénérescences expérimentales ; elles n'ont jamais été notées dans les dégénérescences secondaires chez l'homme, sauf dans un cas présenté par Dejérine et Thomas à la Société de Biologie (juin 1896). Philippe conclut dans sa thèse que ces fibres n'existent pas et que, si l'on en peut trouver parfois, ce ne sont que des fibres erratiques disséminées, négligeables en anatomie pathologique.



Trajet intramédullaire de leurs cylindraxes, dans :

α. la zone de Lissauer.
β. la zone cornu-radiculaire de Marie.
γ. la bandelette externe de Charcot et Pierret.
δ. le cordon de Goll.

Classification de Singer et Münzer.

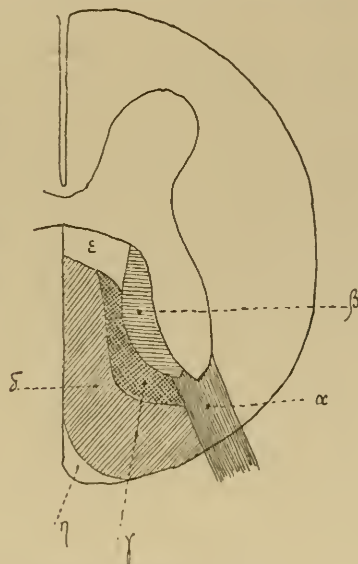
1. Groupe radiculaire externe.
2. Groupe radiculaire interne.
   a. F. courtes.
   b. F. moyennes
   c. F. longues.

(D'après van Gehuchten et description de Philippe).

SCHÉMA III — *Neurones sensitifs périphériques.*

fibres radiculaires a été reprise récemment et précisée par *Philippe*[1] qui en donne dans sa thèse la description suivante :

Il distingue *trois étapes successives dans le déplacement progressif vers la ligne médiane de la zone de dégénérescence de ces fibres* (voir schémas III et IV).



Systématisation du cordon postérieur (région dorsale inférieure).

F. exogènes.
- α. Zone de Lissauer.
- β Zone cornu-radiculaire de Marie.
- γ. Bandelette externe de Charcot et Pierret.
- δ. Cordon de Goll.

F. endogènes.
- ε. Zone cornu-commissurale.
- η. Bandelette périphérique.

(D'après description de Philippe.)

SCHÉMA IV. — *Neurones sensitifs périphériques.*

1° Elles occupent tout d'abord la *zone cornu-radiculaire de Marie,* intimement accolées au bord interne de la corne postérieure.

Sur une coupe, la zone dégénérée affecte la forme d'un croissant embrassant la corne postérieure dans sa concavité, la pointe postérieure de ce croissant reste au contact

[1] Philippe, *Contribution à l'étude anatomo-pathologique et clinique du tabes dorsalis* (thèse de Paris, 1897).

de la zone de Lissauer, la pointe antérieure répond à la portion moyenne de la corne postérieure ; *en hauteur*, les fibres d'une racine n'occupent cette zone cornu-radiculaire que dans l'intervalle compris entre deux racines, car, à l'arrivée des fibres de la racine sous-jacente, celles de la racine considérée sont refoulées en dedans vers le septum et cessent d'être accolées à la corne postérieure.

2° Elles occupent alors la zone désignée sous le nom de *bandelette externe de Charcot et Pierret*, qui apparaît sous la forme d'un ruban étroit séparé de la corne postérieure par les fibres de la racine sous-jacente à celle que l'on considère.

Sur une coupe, cette bandelette présente assez communément la forme d'un L dont la concavité regarde la corne postérieure ; la grande branche effilée s'avance vers la commissure postérieure sans l'atteindre, la petite branche arrive au contact de la zone de Lissauer ; *en hauteur*, les fibres radiculaires occupent cette zone de la bandelette externe sur l'étendue de plusieurs espaces inter-radiculaires en étant de plus en plus refoulées en dedans à mesure qu'elles s'élèvent davantage.

3° Il arrive un moment où ce déplacement interne est devenu tel que la zone dégénérée est plus éloignée de la corne postérieure que du sillon médian. Elle occupe alors une portion du *cordon du Goll.*

Dans cette troisième étape, la zone dégénérée affecte *sur une coupe* la forme d'un petit triangle, dont la base postérieure est d'autant plus voisine de la périphérie du cordon postérieur, et le bord interne plus proche du sillon médian, que l'on considère une coupe plus élevée.

En hauteur, cette zone de dégénérescence occupant le

cordon de Goll remonte jusqu'au bulbe; elle est donc d'autant plus étendue que la racine considérée est plus inférieure.

Maintenant que nous sont connues les positions successives occupées par le faisceau des fibres fournies par une même racine postérieure, il importe de préciser *le mode de terminaison de ces fibres.*

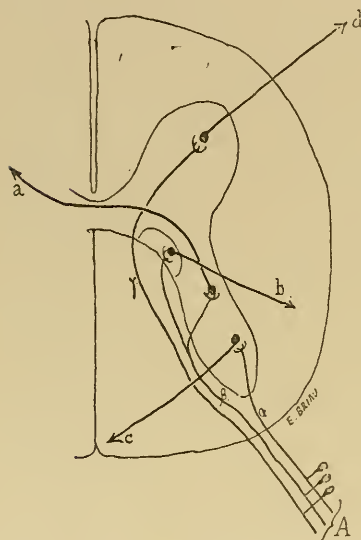
Si l'on compare entre elles les zones de dégénérescence d'un même faisceau de fibres radiculaires postérieures aux différentes étapes que nous venons d'énumérer, on constate que leur étendue va en diminuant progressivement à mesure que l'on s'éloigne davantage de la racine primitivement lésée. En d'autres termes, le faisceau a abandonné sur son trajet un certain nombre des fibres qui le composaient ; il s'est peu à peu appauvri au cours de son ascension dans la moelle. Cela veut dire que les fibres radiculaires postérieures sont de dimensions très inégales, les unes s'arrêtant après quelques millimètres seulement de parcours, les autres remontant au contraire depuis la racine considérée jusqu'au bulbe.

On peut, avec Singer et Munzer, les diviser en *trois groupes de fibres :* courtes, moyennes et longues.

Les courtes ne dépassent pas en hauteur l'intervalle de deux racines superposées ; elles sont toutes comprises dans la zone cornu-radiculaire de Marie.

Les moyennes ont des dimensions suffisantes pour dépasser le point d'arrivée de la racine sus-jacente, mais s'épuisent dans l'axe gris sans arriver jusqu'au bulbe. Elles sont d'abord mêlées aux fibres courtes dans la zone cornu-radiculaire, puis occupent la bandelette externe sans jamais atteindre le cordon de Goll.

Les longues vont directement jusqu'au bulbe, d'abord en compagnie des fibres courtes et moyennes dans la zone cornu-radiculaire et dans la bandelette externe, puis isolément dans le cordon de Goll où elles apparaissent sur une coupe, sous la forme d'un petit triangle distinct pour chaque racine et emboîté en quelque sorte dans celui qui répond aux fibres de la racine sous-jacente.



A. Neurones sensitifs périphériques.
α. Collatérales courtes.
β. Collatérales moyennes.
γ. Collatérales longues.
a. Neurone sensitif central (voie principale).
b. Neurone sensitif central (voie secondaire).
c. Neurone sensitif intercalaire.
d. Neurone moteur périphérique.

Schéma V. — *Collatérales des fibres exogènes.*

En somme, la zone cornu-radiculaire contient toutes les fibres du groupe interne de la racine postérieure (fibres courtes, moyennes et longuesde Singer et Munzer), *la zone de la bandelette externe* ne contient plus que des fibres moyennes et longues. *La zone interne médiane* (contenue dans le cordon de Goll) renferme exclusivement des fibres longues se rendant directement au bulbe sans relai dans l'axe gris.

Toutes ces fibres radiculaires entrent en *connexions avec les cellules de l'axe gris* soit par leurs ramifications terminales, soit par les nombreuses fibres collatérales qu'elles émettent sur leur parcours. Seules les fibres longues vont se terminer autour des *cellules des noyaux bulbaires* (noyau grêle et noyau restiforme), mais leurs collatérales au même titre que celles des autres fibres radiculaires pénètrent dans l'axe gris et s'y comportent d'une manière analogue (voir schéma V).

On divise ces *collatérales* en trois groupes distincts :

a) *Les collatérales courtes* pénètrent dans la corne postérieure et viennent se terminer autour des *cellules nerveuses dites de cordon* qui se trouvent à ce niveau.

b) *Les collatérales moyennes* se dirigent vers *la colonne vésiculaire de Clarke* et se perdent entre les cellules qui la constituent.

c) *Les collatérales longues* vont jusque dans la *corne antérieure* entrer en connexions par leurs ramifications ultimes avec les ramifications protoplasmiques des cellules motrices de cette région. Ce sont ces fibres qui sont chargées de transmettre l'impression sensitive au neurone moteur médullaire et c'est par leur intermédiaire que s'établit la communication entre les deux portions de l'arc réflexe. C'est pour cette raison qu'on les a qualifiées de fibres collatérales *sensitivo-motrices* (Ramon y Cajal) ou encore de fibres *collatérales réflexes* (Kölliker).

Les différents types de fibres collatérales que nous venons d'énumérer sont des *fibres directes* se terminant dans la moitié de l'axe gris qui répond à la racine dont elles émanent. La plupart des auteurs classiques décrivent d'autre part des *collatérales croisées* qui se rendent par

la commissure postérieure dans la corne postérieure du côté opposé. L'existence de ces fibres ne semble pas contestable chez les animaux (Berbez), mais elles n'ont jamais été observées chez l'homme. L'entre-croisement sensitif médullaire se fait donc non pas aux dépens des collatérales du protoneurone centripète, mais bien plus probablement par l'intermédiaire des neurones centraux qu'il nous reste à étudier.

B. **Neurones centraux.**

Nous venons de voir le neurone périphérique se terminer par les ramifications libres de ses branches terminales ou collatérales, au sein même de la substance grise médullaire et des noyaux de la clava qui en sont en quelque sorte le prolongement bulbaire.

C'est dans cet axe gris médullo-bulbaire que sont les cellules des neurones sensitifs centraux.

Ces neurones centraux sont disposés suivant un double faisceau que peut suivre indifféremment l'impression transmise par le neurone centripète. De ces deux voies centrales de conduction de la sensibilité, l'une se rend par le plus court chemin de la moelle à l'écorce en passant par le bulbe à la protubérance; c'est la *voie sensitive centrale principale;* l'autre n'arrive dans l'encéphale qu'après avoir traversé le cervelet, c'est *la voie sensitive centrale secondaire*, encore appelée voie sensitive cérébelleuse (voir schéma IV).

1° **Neurones de la voie principale.** — Ces neu-

rones ont leurs corps cellulaires échelonnés dans toute la hauteur de l'axe gris médullo-bulbaire.

a) *Dans la moelle*, ils sont représentés par certaines *cellules de la corne postérieure*.

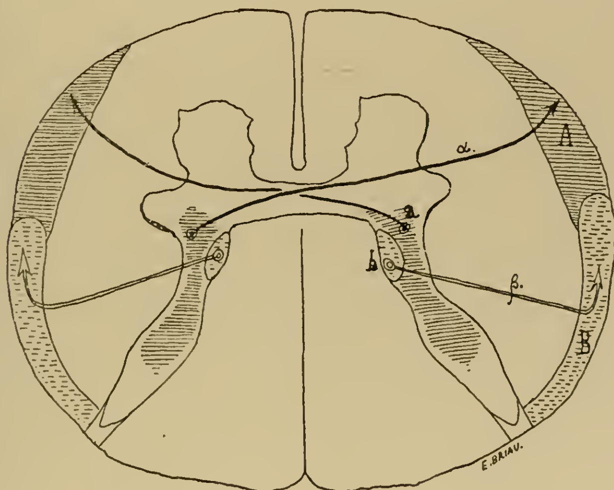


SCHÉMA VI. — *Neurones sensitifs centraux.*

a. Neurone sensitif central (voie principale).
α. Son cylindraxe (croisé).
A. Faisceau de Gowers.
b. Neurone sensitif central (voie secondaire).
β. Son cylindraxe (direct).
B. Faisceau cérébelleux direct.

(D'après Testut).

Les éléments cellulaires de cette région sont divisés par les anatomistes en trois groupes :

1° *Cellules à cylindraxe court* (du type II de Golgi) se terminant dans l'axe gris lui-même sans pénétrer dans les cordons blancs.

2° *Cellules à cylindraxe long*, sortant de l'axe gris pour y rentrer à nouveau après un trajet plus ou moins

long dans les cordons voisins, en restant toujours du même côté par rapport à la ligne médiane. Ce sont les cellules *cordonnales homolatérales.*

3° *Cellules à cylindraxe long*, passant presque aussitôt après sa naissance par la commissure antérieure pour devenir fibre constituante du cordon latéral du coté opposé.

Ce sont ces dernières cellules, encore appelées *cellules cordonnales hétérolatérales*, qui seules doivent être considérées comme les corps cellulaires de la voie sensitive centrale, dans toute la hauteur de la moelle.

Les *prolongements protoplasmiques* de ces neurones sont très courts et se terminent dans le voisinage immédiat de la cellule dont ils émanent ; ce sont eux qui entrent en connexion avec les ramifications terminales ou collatérales des fibres du protoneurone, et cela plus particulièrement avec les collatérales courtes que nous avons précédemment décrites.

Leur prolongement cylindraxile se dirige tout d'abord vers la commissure antérieure où il s'entre-croise avec les fibres homologues venues du côté opposé. Il atteint la périphérie de la moelle et, se redressant brusquement, remonte jusqu'au bulbe et de là à l'écorce.

Les cylindraxes de ces neurones sont groupés en un faisceau désigné en anatomie sous le nom de *faisceau de Gowers.*

Ce faisceau apparaît sur une coupe transversale de la moelle sous la forme d'une bandelette située à la périphérie du cordon latéral en avant du faisceau cérébelleux direct.

Il augmente de volume au fur et à mesure qu'il s'élève davantage, car il reçoit sans cesse de nouvelles fibres

fournies par les différents étages successifs de la moelle.

Il remonte ainsi jusqu'au bulbe où il rencontre le faisceau des fibres sensitives centrales nées dans les noyaux de la clava aussitôt après qu'elles viennent de subir leur entre-croisement. Les fibres se fusionnent avec ce faisceau pour constituer le *ruban de Reil* et vont en fin de compte se terminer par des ramifications ultimes dans l'écorce cérébrale au niveau de la région rolandique.

En somme, dans toute l'étendue de la moelle les neurones centraux de la voie sensitive principale sont représentés par les cellules cordonnales hétérolatérales du cordon postérieur, dont les cylindraxes, après entre-croisement sur la ligne médiane, constituent d'abord le faisceau de Gowers, puis se continuent jusqu'à l'écorce en suivant le trajet du ruban de Reil.

b) *Dans le bulbe*, la disposition des neurones correspondants est très analogue à celle que nous venons d'étudier dans la moelle.

Les cellules sont celles des noyaux de Goll et de Burdach qui sont homologues des cornes postérieures.

Leurs prolongements protoplasmiques très courts entrent en connexion avec les ramifications terminales des fibres radiculaires longues du proto-neurone que nous avons vues groupées dans le faisceau de Goll.

Leur cylindraxe, tout comme celui des cellules cordonnales hétérolatérales des cornes postérieures, se dirige dès sa naissance du côté opposé par rapport à la ligne médiane en s'entre-croisant avec les fibres homologues du côté opposé. Le faisceau formé par ces fibres rencontre aussitôt après sa décussation les fibres du faisceau de Gowers et se fusionne avec elles pour former le *ruban de*

Reil, dont nous allons rapidement rappeler le trajet et la terminaison.

Dans le bulbe, il occupe la couche interolivaire en arrière de la pyramide antérieure.

Dans la protubérance, il s'étale dans la partie centrale de la calotte en arrière des fibres transversales profondes du pédoncule cérébelleux moyen.

Dans le pédoncule cérébral, il a la forme d'un ruban aplati étalé dans la calotte entre le noyau rouge et le *locus niger* de Semmering qui le sépare du faisceau pyramidal.

Dans la capsule interne, il se place (d'après Dejérine, van Gehuchten) dans la portion rétro-lenticulaire du bras postérieur, dans la région décrite autrefois par Charcot sous le nom de carrefour sensitif. Pour d'autres (Hœsel), ses fibres sont intimement fusionnées aux fibres du faisceau pyramidal dans toute la portion lenticulo-optique de la capsule.

Après avoir traversé la couronne rayonnante, ses fibres aboutissent à l'*écorce cérébrale* au niveau des circonvolutions rolandiques. Elles se terminent par des arborisations libres qui entrent en connexions avec les cellules pyramidales de cette région.

Cette conception de la superposition des sphères sensitives et motrices dans l'écorce est maintenant admise sans conteste depuis les recherches embryologiques fondamentales de *Flechsig*, les travaux expérimentaux de *Munck* et les observations cliniques de *Dejérine*.

Une question toutefois reste en suspens dans l'étude de cette voie sensitive, c'est celle de savoir si les fibres du ruban de Reil vont d'une seule traite de leur origine

à l'écorce ou si, au contraire, elles font un relai dans les noyaux centraux. En d'autres termes y a-t-il un ou plusieurs neurones dans cette voie sensitive terminale ?

Flechsig a soutenu tout d'abord que toutes les fibres sensitives cérébrales traversaient la capsule interne sans s'arrêter dans les noyaux centraux.

Von Monakow, *Mahain*, *Dejérine*, *van Gehuchten* estiment que ces fibres se perdent dans la couche optique et que de ce noyau partent de nouvelles fibres allant à l'écorce.

Mösel, enfin dans des recherches récentes à montré qu'il y a tout à la fois dans le ruban de Reil des fibres directes et des fibres interrompues et qu'en somme l'on pouvait considérer dans ce ruban deux faisceaux distincts : un faisceau cortical et un faisceau thalamique. Flechsig s'est rattaché à cette opinion.

Quoi qu'il en soit de ce point encore discuté, la voie sensitive centrale principale n'en reste pas moins nettement précisée. C'est essentiellement une voie croisée, faisant suite à la voie périphérique directe. Les fibres d'origine bulbaire subissent une décussation en masse, celles d'origine médullaire s'entre-croisent par groupe distinct tout le long de la commissure antérieure. Cette disposition rappelle de tout point celle du faisceau moteur, et l'on peut considérer le ruban de Reil comme l'homologue du faisceau pyramidal; le faisceau de Gowers répondant au faisceau pyramidal direct, et le faisceau de Goll au faisceau pyramidal croisé. Van Gehuchten propose même pour mieux préciser cette analogie de lui donner le nom de faisceau sensitif, direct et croisé.

2° **Neurones de la voie secondaire.** — La voie secondaire se rend à l'écorce cérébrale en passant par le cervelet. Elle se compose en réalité de deux neurones superposés : le premier se termine dans le cervelet (neurone médullo ou bulbo-cérébelleux), le second va du cervelet à l'écorce cérébrale (neurone cérébello-cortical).

α. *Voie médullo-cérébelleuse et bulbo-cérébelleuse.* — Les cellules d'origine de cette voie secondaire sont contenues dans toute la hauteur de l'axe gris bulbo-médullaire ; nous les étudierons successivement dans la moelle et dans le bulbe.

a) *Dans la moelle (neurones médullo-cérébelleux), les cellules* de ces neurones sont celles qui, par leur groupement, constituent la *colonne de Clarke.*

Leurs prolongements protoplasmiques très courts sont en connexions avec les ramifications des fibres radiculaires postérieures et plus particulièrement avec les collatérales moyennes fournies par ces fibres des racines postérieures.

Leur cylindraxe se porte aussitôt après sa naissance directement en dehors et atteint la périphérie de la moelle après avoir traversé la corne postérieure. Ces cylindraxes se relèvent alors brusquement et suivent un trajet ascendant ; ils sont groupés en un faisceau que l'on désigne sous le nom de *faisceau cérébelleux direct* de Flechsig.

Sur une coupe transversale de la moelle, ce faisceau apparaît sous forme d'une bandelette disposée à la périphérie du cordon latéral en arrière du faisceau de Gowers et au-devant du sillon collatéral postérieur.

Il remonte directement jusqu'au cervelet en suivant la

voie des pédoncules cérébelleux inférieurs. Ses fibres viennent se terminer autour des cellules de l'écorce du cervelet.

b) *Dans le bulbe*, les cellules des neurones bulbo-cérébelleux sont intimement mélangées avec celles des *noyaux de Goll et de Burdach* que nous avons déjà vu fournir les fibres du ruban du Reil; elles en diffèrent en ce que leurs cylindraxes, au lieu de s'entre-croiser sur la ligne médiane, restent du même côté que celui où ils ont pris naissance. Ils vont se fusionner avec ceux fournis au pédoncule cérébelleux inférieur par le faisceau cérébelleux direct et, comme eux, se terminent dans l'écorce du cervelet autour des ramifications protoplasmiques des cellules de Purkinje.

Cette première portion de la voie sensitive secondaire est donc une *voie directe* unissant les moitiés correspondantes de l'axe gris bulbo-médullaire et de l'écorce cérébelleuse.

β. *Voie cérébello-cérébrale.* — Cette portion terminale de la voie sensitive secondaire unit l'écorce cérébelleuse à l'écorce cérébrale de l'hémisphère opposé. C'est *une voie croisée*.

La description en est complexe et son étude est loin d'être encore terminée. Il semble qu'elle soit formée par une véritable chaîne de neurones articulés entre eux, partis de l'écorce cérébelleuse pour aboutir à l'écorce cérébrale après une série de relais successifs, en particulier dans le noyau rouge et la couche optique.

Quoi qu'il en soit, le neurone initial de cette chaîne est représenté par la *cellule de Purkinje* de l'écorce du cer-

velet en relation avec les ramifications terminales des fibres du faisceau cérébelleux direct. Les cylindraxes qui émanent de ces cellules passent par le *pédoncule cérébelleux supérieur* et s'entre-croisent avant de s'épuiser en ramifications terminales.

Le mode de terminaison des fibres de cette voie secondaire n'est pas encore précisé.

Cette voie secondaire, beaucoup plus complexe que la voie principale, est évidemment une voie centripète, mais le rôle qu'elle joue dans la transmission des impressions sensitives est encore mal défini. Pour van Gehuchten, elle serait destinée surtout à permettre l'établissement de réflexes multiples au niveau du cervelet, du noyeau rouge et de la couche optique et jouerait un rôle important dans l'équilibre et la station.

C. **Neurones intercalaires.**

Les différents neurones que nous venons de passer en revue et que nous avons vus s'articuler bout à bout, pour conduire à l'écorce les impressions sensitives, sont, de plus, unis les uns aux autres par d'autres neurones échelonnés dans toute la hauteur de l'axe gris, on a leur donné le nom de *neurones d'association* ou de *neurones intercalaires*.

Ces neurones sont représentés par les *cellules de cordon*, dont le cylindraxe long sort de l'axe gris, chemine pendant un trajet variable dans les cordons blancs voisins, puis pénètre à nouveau dans l'axe gris où il se termine par des arborisations libres autour des ramifications protoplasmiques des cellules nerveuses d'un étage différent. Le

point où se termine ce cylindraxe est toujours situé du même côté que la cellule dont il émane. Ces cellules sont dites pour cette raison *cellules cordonnales homolatérales*. Elles sont disséminées çà et là dans toute l'étendue de la corne postérieure, mélangées intimement avec les autres cellules de cette région (cellules à cylindraxe court, et cellules à cylindraxe long hétéro latérales).

Leurs ramifications protoplasmiques très courtes se perdent dans le voisinage immédiat du corps cellulaire. *Leur cylindraxe* aussitôt après sa naissance sort de l'axe gris, se recouvre de myéline et entre à titre de fibre constitutive dans le cordon postérieur ou latéral.

1° **Dans le cordon postérieur.** — Les fibres de ces neurones intercalaires se mêlent avec les fibres radiculaires venues des cellules des ganglions spinaux. Comme les cellules dont elles émanent sont contenues dans l'intérieur même de la moelle, on donne à ces fibres d'association du cordon postérieur le nom de *fibres endogènes*, par opposition aux fibres radiculaires nées en dehors de la moelle et que l'on désigne sous le nom de *fibres exogènes*.

Ces *fibres endogènes* dégénèrent après une section transversale de la moelle et sont au contraire respectées à la suite d'une section des racines.

Leur dégénérescence se fait tout à la fois dans les deux segments de la moelle, ce qui prouve que les unes ont une direction ascendante, et les autres une direction descendante.

L'étude de ces dégénérescences a permis de préciser la situation qu'elles occupent dans le cordon postérieur,

par rapport aux faisceaux des fibres radiculaires exogènes.

Nous suivrons dans la description sommaire qui va suivre les données exposées dans la thèse de *Philippe* (voir schéma VII).

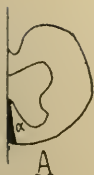
a) *Fibres endogènes ascendantes.* — Leur existence est prouvée par la persistance d'une zone intacte derrière la commissure postérieure dans les dégénérescences consécutives à une lésion de la queue de cheval, et, d'autre part, par l'altération de cette même zone, au-dessus d'un foyer destructif intramédullaire alors qu'elle reste intacte au-dessous. On donne à la zone qu'elles occupent dans toute la hauteur du cordon postérieur, le nom de *zone cornu-commissurale de Marie*. Cette zone a sur une coupe la forme d'un petit croissant tassé contre la partie antéro-interne de la corne postérieure au voisinage de la commissure et au-devant de la zone cornu-radiculaire qu'elle semble continuer.

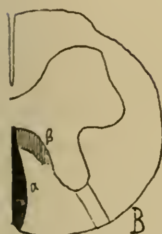
b) *Fibres endogènes descendantes.* — Leur topographie a pu être établie par l'étude des zones de dégénérescence que l'on observe au-dessous d'une lésion transverse limitée de la moelle, les zones correspondantes étant d'autre part seules respectées au-dessus de la même lésion.

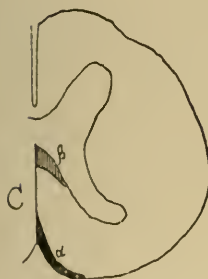
Ces fibres sont toutes groupées en un seul faisceau dont la position au sein des fibres exogènes du cordon postérieur varie suivant la région de la moelle considérée :

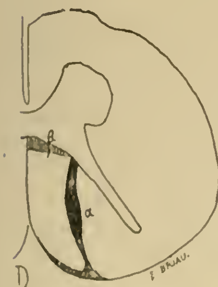
1° *Dans la moelle sacrée* et jusque dans le cône terminal, il occupe un petit triangle accolé au sillon médian; la base de ce triangle répond à la périphérie de la moelle sa pointe à la commissure postérieure. C'est le *faisceau triangulaire médian de Gombault et Philippe* (A).

2° *Dans la moelle lombaire inférieure*, ce faisceau









A. (4e Racine sacrée).

α. Faisceau triangulaire médian de Gombault et Philippe.

B. (2e Racine lombaire).

α. Zone semi-ovale de Flechsig.

C. (12e Racine dorsale).

α. Zone postéro-interne de Flechsig (bandelette périphérique de Souques et Marinesco).

D. (8e Racine dorsale).

α. Faisceau en virgule de Schultze.

B. C. D. β. Zone cornu-commissurale de Marie.

(D'après Philippe, thèse de Paris, 1897).

Schéma VII. — *Neurones sensitifs intercalaires.*
(Fibres endogènes du cordon postérieur).

prend la forme d'une lentille biconvexe au contact du sillon médian, son extrémité antérieure, n'atteint pas la commissure, son extrémité postérieure reste à la périphérie (B).

Ce faisceau est désigné sous le nom de *zone ovale de Flechsig*.

3° *Dans la moelle dorsale inférieure et lombaire supérieure*, le faisceau précédent se déforme et s'aplatit en une bandelette qui s'étale à la périphérie du cordon postérieur. Il constitue alors la *bandelette périphérique postéro-interne de Soucques et Marinesco*[1] (C).

4° *Dans la moelle cervicale et dorsale supérieure*, les fibres de ce faisceau apparaissent sous la forme d'une bandelette incluse dans le cordon de Burdach. En raison de la forme qu'affecte ce faisceau sur une coupe, on lui a donné le nom de *faisceau en virgule de Schultze* (D).

Ce faisceau était considéré par Schultze comme formé de fibres radiculaires descendantes.

C'est à *Gombault et Philippe* que revient le mérite d'avoir montré que les fibres qui le constituent sont en réalité des fibres endogènes longues descendant jusqu'au cône terminal.

Les quatre zones que nous venons d'énumérer dans les divers segments de la moelle répondent à un seul système de fibres. Ce faisceau de fibres endogènes descendantes subit dans son ensemble un déplacement de dehors en dedans au fur et à mesure qu'il se rapproche davantage du cône terminal. Ce déplacement est comparable à celui que

[1] Désignée par Marie sous le nom de *zone postéro-interne de Flechsig*.

subissent les fibres radiculaires ascendantes, qui se rapprochent du sillon médian d'autant plus qu'elles s'élèvent davantage. Mais il s'effectue en sens inverse.

La continuité du faisceau que nous venons de décrire dans ses différentes étapes n'est pas encore admise par tous les auteurs. Elle est nettement affirmée dans la thèse de *Philippe*[1], mais des recherches de *Hoche*[2] et de *Dufour*[3] les ont amenés à conclure à l'existence dans ce faisceau de deux systèmes de fibres : les unes courtes (formant le virgule de Schultze); les autres longues, se prolongeant dans la bandelette périphérique, le centre ovale et le triangle médian.

Quoi qu'il en soit de ce point encore à l'étude, il n'en reste pas moins établi qu'il existe dans le cordon postérieur des fibres ascendantes et descendantes, nées dans la corne postérieure et s'y terminant après un trajet plus ou moins long au sein des fibres radiculaires. Ces fibres sont les cylindraxes de neurones servant en quelque sorte de traits d'union entre les cellules des différents étages de la corne postérieure, toutes chargées d'un rôle dans la conduction sensitive. Aussi, nous a-t-il semblé logique de rattacher à l'étude de la voie sensitive celle des neurones intercalaires d'association entre les neurones sensitifs.

Outre ceux que nous venons d'étudier et dont les cylindraxes constituent les fibres endogènes des cordons pos-

[1] Gombault et Philippe, *Arch. de médecine expérimentale*, 1894. — *Semaine médicale*, n° 20, 1895. — Thèse de Philippe, Paris, 1897.

[2] Hoche, Zone ovale de Flechsig (*Archiv. de Neurologie*, p. 135, 1897).

[3] Dufour, Groupement des fibres endogènes de la moelle dans le cordon postérieur (*Archiv. neurolog.*, p. 81, 1896).

térieurs, il en existe d'autres dont les fibres cheminent dans les cordons latéraux et dont il nous reste à préciser la disposition.

2° **Neurones intercalaires du cordon latéral.** — Ces neurones ont également leur cellule d'origine dans la corne postérieure (cellules cordonnales des cordons latéraux), leur cylindraxe reste du côté correspondant ou passe du côté opposé (cellules homo et hétérolatérales) ; il chemine dans le cordon latéral en suivant un trajet ascendant ou descendant et se termine à nouveau dans l'axe gris après un trajet plus ou moins long. Ces fibres sont de dimensions très inégales, les unes *courtes* sont groupées en un faisceau accolé à la corne postérieure *(faisceau latéral profond)*, les autres *longues* sont comprises sur une coupe entre le faisceau profond et les faisceaux de Flechsig et de Gowers, à la partie postérieure du faisceau connu sous le nom de *faisceau fondamental du cordon antéro-latéral*.

Tous ces neurones intercalaires du cordon latéral ont pour effet d'établir des relations entre les *différents étages des cornes postérieures;* ils sont directs ou croisés, ascendants ou descendants sans qu'il soit encore possible de les grouper d'une manière plus précise.

Toutefois un certain nombre d'entre eux subissant nettement la dégénérescence descendante, se trouvent intimement *mélangés aux fibres du faisceau pyramidal croisé*. Leurs fibres se distinguent de ces dernières par ce fait qu'elles restent inaltérées à la suite d'une lésion corticale ayant déterminé la dégénérescence du faisceau pyramidal, alors qu'elles dégénèrent au même titre que

les fibres de la voie motrice, au-dessous d'une lésion transverse de la moelle.

Enfin il est d'autre part démontré que ces neurones peuvent, en partie du moins, établir par leurs ramifications des connexions entre les neurones sensitifs (protoneurone) et les neurones moteurs (cellules de la corne antérieure). Ils jouent par conséquent un rôle très important dans la conduction des réflexes, en servant de trait d'union entre des neurones moteurs et sensitifs situés à des étages différents de l'axe médullaire, tandis que les réflexes d'un même étage s'établissent directement entre les collatérales longues du protoneurone centripète et les ramifications protoplasmiques du neurone moteur, sans interposition de neurone intercalaire.

II. NEURONES SENSITIFS DE LA RÉGION CRANIENNE

Ces neurones sont ceux qui sont chargés de transmettre à l'écorce cérébrale toutes les impressions subies à la périphérie dans le domaine des nerfs craniens.

Ces impressions sont de deux ordres : les unes, de sensibilité générale, ont leurs organes de réception dans les corpuscules du tact ; on donne aux neurones qui leur servent de voie de conduction le nom de *neurones centripètes tactiles;* les autres appartiennent aux différents modes de sensibilité spéciale (vue, audition, olfaction et gustation). Les neurones qui sont préposés à leur transmission sont dits *neurones sensoriels*.

1°. Neurones centripètes tactiles.

Les nerfs craniens qui jouent un rôle dans la transmission des impressions sensitives proprement dites sont au nombre de quatre: *le trijumeau, l'intermédiaire de Wrisberg, le glosso-pharyngien et le pneumogastrique.*

Chacun de ces nerfs se comporte à l'égard des centres nerveux supérieurs d'une manière analogue à celle des nerfs rachidiens par rapport à la moelle; chacun d'eux

en effet présente sur son parcours un *ganglion* qui est l'homologue du ganglion spinal.

Ces ganglions sont :

Le *ganglion de Gasser* pour le trijumeau ;

Le *ganglion géniculé* pour l'intermédiaire ;

Le *ganglion d'Andersh* pour le glosso-pharyngien ;

Le *ganglion plexiforme* pour le pneumogastrique.

Les cellules de ces ganglions ont deux sortes de prolongements :

Leurs prolongements protoplasmiques revêtus de myéline constituent les axes des fibres des nerfs périphériques correspondants et naissent à la surface des téguments par des extrémités libres chargées de subir les impressions de sensibilité générale.

Leur prolongement cylindraxile pénètre dans les centres nerveux supérieurs pour conduire jusqu'à leur niveau les impressions périphériques.

Considérée dans son ensemble, cette voie tactile cranienne est disposée d'une manière de tout point comparable à la voie sensitive rachidienne que nous avons précédemment étudiée.

A. **Les neurones périphériques** de cette voie sont précisément représentés par les cellules ganglionnaires dont les prolongements ultimes viennent se perdre dans les *noyaux bulbaires* particuliers à chaque paire cranienne.

B. **Neurones centraux.** Dans ces noyaux qui sont les représentants dans le bulbe des cornes postérieures de la moelle, sont des cellules dont les prolongements

protoplasmiques entrent en connexion avec les ramifications terminales de ces fibres d'origine ganglionnaire. Ces cellules représentent les corps cellulaires du *neurone central*.

Leurs fibres se disposent par groupes plus ou moins nettement individualisés et que l'on peut considérer comme formant deux voies distinctes de conduction centripète.

L'une, *voie principale*, comprend le faisceau de toutes les fibres qui vont d'une seule traite à l'écorce cérébrale; ce faisceau est formé de fibres qui s'entrecroisent sur la ligne médiane et vont se fusionner aussitôt après leur entre-croisement avec les fibres du *ruban de Reil* dont elles partagent dès lors les destinées ultérieures. *C'est la voie centrale bulbo-corticale.* — Outre cette voie principale, van Gehuchten tend à admettre l'existence d'une *voie secondaire passant par le cervelet* avant de se rendre à l'écorce et suivant une route commune avec la voie secondaire d'origine rachidienne. Mais l'existence de cette voie secondaire est encore tout hypothétique.

Il n'en reste pas moins nettement établi que dans la région cranienne la voie sensitive est comparable à celle de la région rachidienne. Comme elle, elle est essentiellement formée par la superposition de deux neurones, l'un périphérique direct et l'autre central croisé. Cette voie est tout comme la voie d'origine rachidienne, une voie conduisant à l'écorce cérébrale les impressions sensitives subies dans la moitié opposée de la périphérie.

C. **Neurones intercalaires.** — Dans notre précédente étude de la voie sensitive rachidienne, nous avons vu les neurones de la voie centrale mis en communica-

tion entre eux et avec les neurones moteurs du voisinage par des neurones intercalaires d'association. Dans la portion supérieure du névraxe, il existe également des neurones de même nature établissant des connexions entre les noyaux des nerfs craniens. L'étude de ces voies d'association très complexe est loin d'être achevée. Toutefois, on peut considérer comme certaine l'existence d'un groupe particulier de ces fibres commissurales décrit en anatomie sous le nom de *faisceau longitudinal postérieur*.

Ce faisceau peut être suivi depuis l'extrémité supérieure de la moelle (où il semble se continuer avec le faisceau fondamental antéro-latéral, jusqu'à l'extrémité antérieure du cerveau moyen. Il traverse donc complètement le bulbe et la protubérance. Il est constamment situé au dessous du plancher du 4e ventricule de chaque côté de la ligne médiane en arrière du faisceau des fibres sensitives. Les cellules originelles de ses fibres sont pour la plupart contenues dans les noyaux où aboutissent les fibres périphériques des nerfs craniens sensitifs (trijumeau, intermédiaire glosso-pharyngien, pneumogastrique). Les cylindraxes de ces neurones intercalaires semblent se terminer en majeure partie dans les noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs. Si bien que ces neurones sont essentiellement des neurones d'association sensitivo-moteurs jouant un rôle primordial dans l'établissement des réflexes du domaine des nerfs craniens.

Tableau III

VOIE SENSITIVE
(Tactile)

			Corps cellulaire	Trajet du prolongement cylindraxile	Terminaison
I. Neurones périphériques	Rachidiens		Cellule des ganglions spinaux.	Racine postérieure. Cordon postérieur (z. de Lissauer). z. cornu-radiculaire, bandelette externe, cordon de Goll.)	a) Moelle (corne postérieure). b) Bulbe (noyau grêle et noyau restiforme).
	Craniens		Cellule des ganglions des nerfs craniens (gangl. de Gasser, géniculé, d'Andersh et plexiforme).	Troncs des nerfs craniens sensitifs (du ganglion au noyau bulbo-protubérantiel).	Noyaux bulbo-protubér. (sur prolongement de cornes postér.) (noyau supérieur et inférieur du trijumeau, noyau sensitif du gloss-phar. et du pneumogastr.).
II. Neurones centraux	Rachidiens	Voie principale.	Cellule des cornes postérieures.	Faisceau de Gowers, puis ruban de Reil.	Ecorce (région rolandique).
		Voie second. (cérébelleuse).	1° Cellule de colonne de Clarke.	Faisceau cérébelleux direct.	Ecorce cérébelleuse.
			2° Cellule de l'écorce cérébelleuse.	Pédoncule cérébelleux, supérieur.	Noyau rouge (?)
			3° Cellule du noyau rouge (?)	(?)	Ecorce cérébrale (?)
	Craniens	Voie principale.	Cellule de noyaux bulbo-protubérant.	Ruban de Reil.	Ecorce cérébrale.
		Voie secondaire (cérébelleuse).	id.	(?)	Cervelet.
III. Neurones intercalaires	Rachidiens		Cellules des cornes postérieures (cellules cordonnales).	a) *Cordon postérieur.* z. Cornu-commissur. triangle médian, z. ovale de Flechsig, bandel. périphérique, virgule de Schultze. b) *Cordon latéral*, fibres du faisc. latéral profond et f. mêlées à celles du faisc. pyram. croisé.	*Cornes postérieures* autour des cellules de neurones centraux sensitifs (neurones intercalaires sensitifs). *Cornes antérieures* autour des cellules de neurones mot. périph. (neurones intercalaires sensitivo-réflexes).

2° Neurones centripètes sensoriels.

Il ne nous reste plus maintenant, pour en avoir fini avec la description sommaire des neurones de la voie sensitive, qu'à rappeler la disposition schématique des chaînes des neurones centripètes qui transmettent à l'écorce les impressions fournies par les organes des sens.

A. **Voie optique.** — Depuis les recherches de Cajal sur la rétine, il est classique de considérer dans cette membrane trois couches de cellules distinctes superposées :

1° *Couches des cellules visuelles*, formées de cellules bipolaires dont le prolongement périphérique épaissi constitue le cône ou le bâtonnet et dont le prolongement central se termine par des ramifications libres en connexions avec les cellules de la couche sous-jacente.

2° *Couches des cellules bipolaires* ayant également deux sortes de prolongements en relations, d'une part avec les cellules précédentes et d'autre part avec les cellules de la couche profonde.

3° *Couches des cellules ganglionnaires*, véritables cellules nerveuses, dont les prolongements protoplasmique sont au contact des ramifications terminales des cellules bipolaires et dont le cylindraxe entre à titre de fibre nerveuse dans la composition du nerf optique.

En somme, la rétine est un assemblage de chaînes formées chacune de trois éléments cellulaires unis entre eux par leurs prolongements. Pour Ramon y Cajal, il y a dans

chaque chaîne trois neurones superposés, mais les recherches de *Renaut* à l'aide de la méthode d'Erlich ont montré que les cellules visuelles ne subissent pas l'imprégnation par le bleu de méthylène et que ce ne sont pas à proprement parler de véritables cellules nerveuses ; pour lui, ce ne sont que des cellules épithéliales différenciées en vue d'une fonction particulière et il propose de les ranger au nombre des cellules qu'il a qualifiées de *cellules neuro-épithéliales*.

Van Gehuchten estime que l'on doit considérer la cellule bipolaire de la seconde couche de la rétine comme représentant le premier neurone de la voie optique.

Si cette opinion était fondée, la disposition de ce protoneurone optique différerait singulièrement de celle de tous les autres protoneurones centripètes.

Nous avons vu en effet que les premiers neurones centripètes de la voie tactile ont tous un prolongement cylindraxile de grande dimension, les plus courts ayant tout au moins la longueur des racines postérieures ; de plus, ces cylindraxes sont tous entourés d'une gaine de myéline. Nous verrons, d'autre part, que la disposition des cylindraxes émanés des protoneurones des voies acoustique, olfactive et gustative est de tout point comparable à celle que l'on observe dans la voie tactile. *A priori*, il semble donc singulier que le protoneurone optique soit le seul de tous les neurones centripètes à faire exception à cette loi anatomique en n'ayant qu'un cylindraxe rudimentaire et dépourvu de myéline.

De plus, dans cette conception, le neurone central représenté par la cellule ganglionnaire de la rétine va se terminer dans le tubercule quadrijumeau antérieur et le

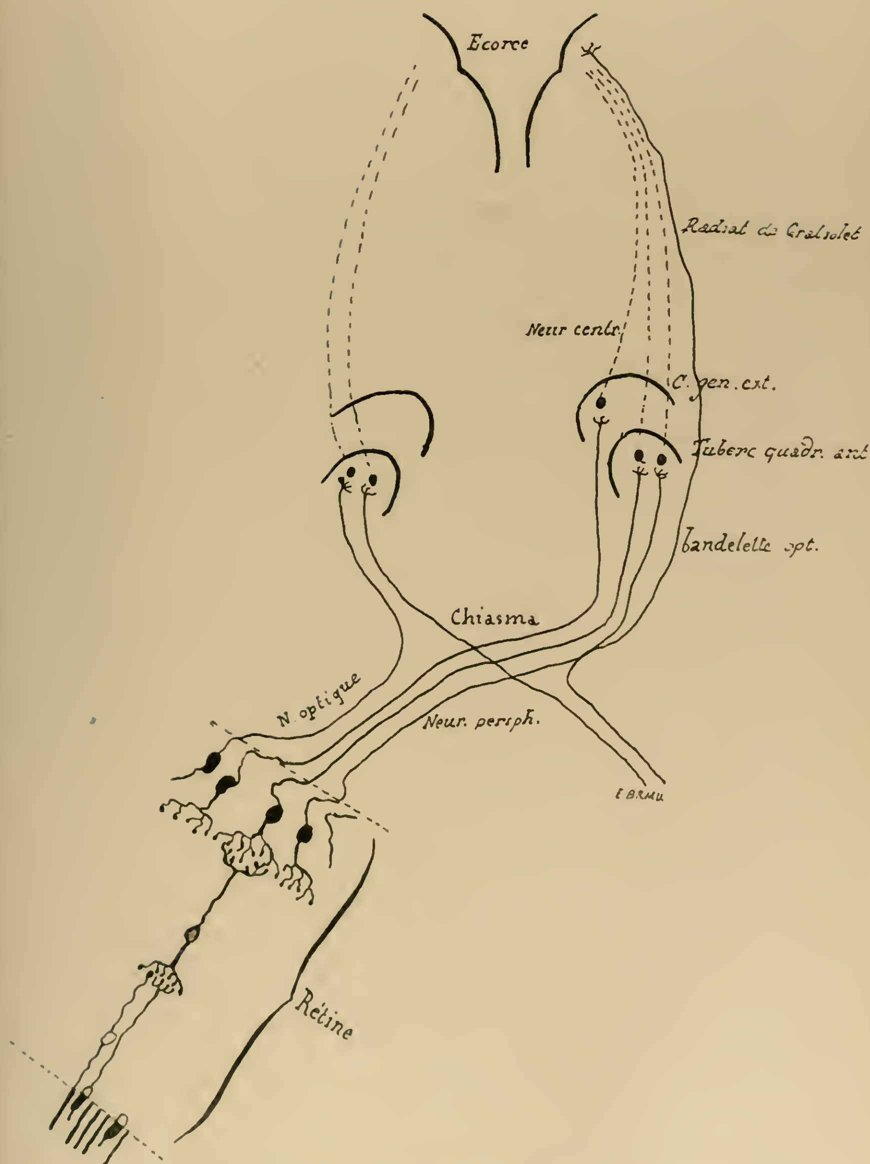


SCHÉMA VIII. — *Voie optique* (en partie d'après V. Gehuchten).

corps genouillé externe, d'où part un *troisième neurone* [1] aboutissant à l'écorce. La voie optique ainsi formée de la superposition de trois neurones n'est dès lors plus disposée sur le même type fondamental que les autres voies de conduction centripète; le troisième neurone optique n'ayant pas d'analogue dans les autres voies tactiles ou sensorielles.

Il nous semble plus rationnel de considérer cette voie optique comme formée à la manière des autres voies de sensibilité par l'enchaînement de deux neurones (voir schéma VIII).

1° *Un neurone périphérique* dont *le corps cellulaire* est la cellule ganglionnaire de la troisième couche de la rétine (qui mérite dès lors d'être considérée comme un véritable ganglion étalé) dont les *prolongements cylindraxiles*, revêtus de myéline, forment les fibres du nerf optique (homologue des racines postérieures) et va se terminer dans les noyaux gris du tubercule quadrijumeau antérieur et du corps genouillé externe (qui deviendraient ainsi homologue des noyaux des cornes postérieures).

2° *Un neurone central* dont la cellule occupe les noyaux

[1] Pour Hans Held ce troisième neurone n'existe pas ; pour la plupart, les fibres du nerf optique vont directement jusqu'à l'écorce sans interruption (f. optiques longues). Quant à celles qui s'arrêtent dans les noyaux gris (f. optiques courtes), elles entrent en connexion avec des cellules dont le cylindraxe suit un trajet descendant et va entrer en relation avec les noyaux moteurs, oculaires et cervicaux. Ces neurones joueraient donc un rôle exclusivement réflexe et ne feraient pas, à proprement parler, partie de la voie optique.

Mais les recherches de H. Held se rapportent exclusivement aux tubercules quadrijumeaux antérieurs.

gris que nous venons d'énumérer (ou tout au moins le corps genouillé externe) dont le cylindraxe suivant le trajet des radiations de Gratiolet va se terminer dans la sphère corticale optique au niveau de la scissure calcarine et de la circonvolution du cuneus.

Dans cette conception de la voie optique, les deux premiers éléments de la chaîne cellulaire de la rétine sont en quelque sorte disqualifiés de leur titre de neurones et ne doivent plus être considérés l'un et l'autre que comme des éléments de perfectionnement surajoutés pour la perception des impressions lumineuses. Ils deviennent ainsi des *éléments neuro-épithéliaux* et correspondent aux cellules ciliées de l'organe de Corti dans l'appareil auditif.

Ce qui ajoute encore à la vraisemblance de cette hypothèse est que l'on observe communément des *lésions du nerf optique dans le tabes ;* si les fibres qui le constituent appartenaient au neurone central de la voie optique, on serait en droit de s'étonner de le voir aussi souvent intéressé dans cette affection. Nous verrons en effet que le processus tabétique porte avec une prédilection évidente sur les neurones périphériques des nerfs sensitifs et respecte au contraire d'une manière à peu près constante les neurones centripètes centraux (intégrité des faisceaux de Gowers et cérébelleux direct). Il en est de même de la localisation de cette lésion tabétique dans le domaine des autres nerfs sensoriels. Il serait donc singulier de voir le neurone central de la voie optique être aussi fréquemment lésé, alors que les neurones centraux de tous les autres systèmes centripètes sont presque constamment intacts.

Il semble toutefois que l'on puisse faire une double *objection* à cette conception qui assimile le nerf optique à

une racine postérieure et la rétine à un ganglion spinal étalé.

a) *Au point de vue morphologique*, la cellule ganglionnaire multipolaire de la rétine diffère sensiblement de la cellule unipolaire des ganglions spinaux.

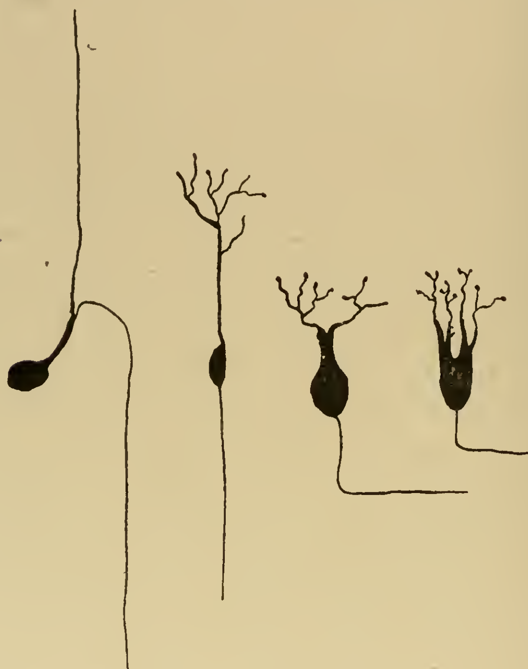


SCHÉMA IX. — *Cellules ganglionnaires.*

a. Tactiles (ganglionnaire spinal).
b. Olfactives (cell. olfact. de muq. pituitaire).
c et *d*. Optique (2 types de cell. ganglionn. de la rétine.
(D'après van Gehuchten).

Cette objection n'a pas de valeur. On sait en effet que la cellule des ganglions spinaux est primitivement bipolaire. Quant à la cellule ganglionnaire de la rétine, elle n'est multipolaire que par suite de la division de son pro-

longement protoplasmique à une distance très courte du corps cellulaire (voir schéma IX).

b) *Au point de vue embryologique*, le développement des cellules ganglionnaires rétiniennes se fait au niveau de la vésicule optique primitive qui n'est qu'une expansion du thalamencéphale, le nerf optique n'est autre que le pédicule qui relie cette vésicule au cerveau et résulte donc d'une formation qui a progressé du centre à la périphérie.

Les ganglions spinaux, au contraire, formés indépendamment du névraxe, poussent vers le centre des fibres qui vont pénétrer dans la moelle et qui constitueront les racines postérieures. Le mode de développement n'est donc pas le même pour le nerf optique et les racines postérieures qui se développent en sens inverse.

Cette objection n'a de valeur que si l'on admet la *théorie de Beard* pour expliquer le développement des ganglions spinaux ; mais cette théorie est loin d'être démontrée d'une manière rigoureuse.

Si l'on admet, au contraire, la *théorie de Balfour*, *de Marshall*, etc., les considérations embryologiques deviennent au contraire un argument de plus en faveur de l'identification du nerf optique à une racine postérieure.

Pour ces auteurs, en effet, les ganglions naissent directement du tube médullaire et sont formés aux dépens d'une expansion latérale du névraxe ou *crête neurale* qui est l'analogue de la vésicule optique primitive.

D'autre part il résulte des recherches de van Lenhosseck et de Kölliker, que les fibres du nerf optique « sortent de la rétine pour se diriger vers l'organe central comme le font les racines postérieures des ganglions spinaux ».

Pour toutes ces raisons, il nous semble que ces objec-

tions possibles n'ont pas de valeur réelle et nous nous croyons en droit de *conclure que la voie optique est formée de deux neurones seulement et que le neurone périphérique est représenté par la cellule ganglionnaire de la rétine et par la fibre du nerf optique*[1].

B. **Voie acoustique.** — *Le nerf de la VIIIe paire* ou *nerf labyrinthique* est en réalité formé, comme l'on sait, de deux nerfs distincts :

1° *Le nerf cochléaire*, qui provient du limaçon et recueille les impressions auditives proprement dites ;

2° *Le nerf vestibulaire* qui provient de l'utricule, du saccule et des canaux semi-circulaires, et semble préposé surtout au sens de l'espace.

Étudions d'abord la voie acoustique qui répond au nerf cochléaire :

I. *La voie auditive proprement dite* présente une disposition très complexe et à première vue il semble, d'après les descriptions classiques, qu'elle constitue une chaîne formée d'un très grand nombre de neurones superposés.

Il est en réalité facile de s'assurer qu'il n'y a également

[1] Notre travail était déjà sous presse lorsque nous avons eu connaissance d'un article paru dans le *Neurologisches Centralblatt* où *Jelgersma* soutient une opinion semblable à celle que nous venons d'exposer et l'établit en partie sur des arguments identiques. Voir Jelgersma, Die sensiblen ou sensorischen Nervenbahnen und Centren. — (Vertrag gehalten in der Winterversammlung des Niederländischen psychiatrischen Vereins in Utrecht) (*Neurologisches Centralblatt*, p. 290, 1895).

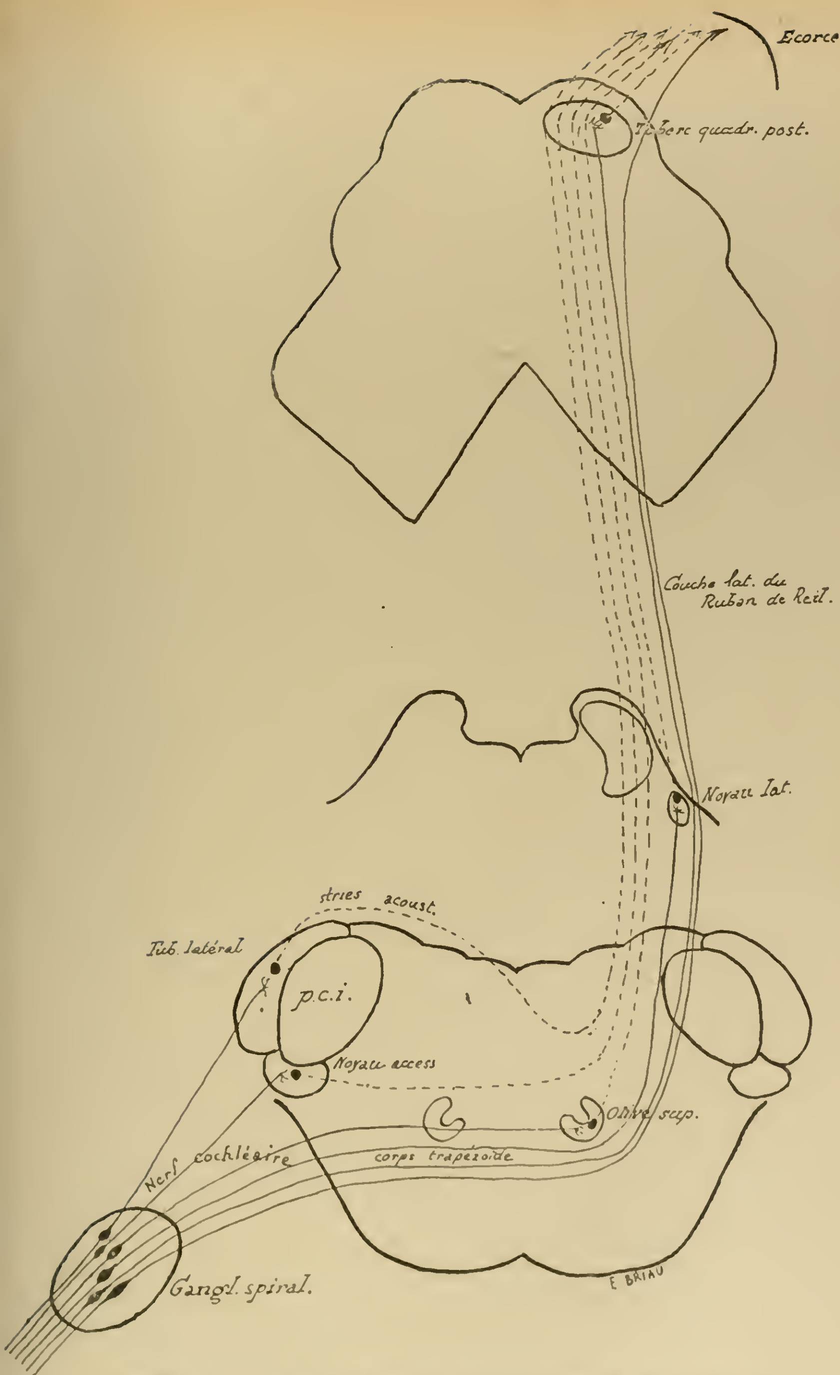


SCHÉMA X. — *Voie auditive* (en partie d'après van Gehuchten).
Les neurones périphériques (traits pleins) et centraux (traits entrecoupés) de la voie auditive proprement dite sont seuls représentés.

dans cette voie que deux neurones fondamentaux : l'un périphérique et l'autre central (voir schéma X).

1° *Le neurone périphérique* a son corps cellulaire situé dans le *ganglion spiral, son prolongement protoplasmique* prend naissance au voisinage des cellules neuro-épithéliales ciliées de l'organe de Corti, son *cylindraxe* est une fibre du nerf cochléaire.

Les fibres du nerf ne se terminent pas dans un noyau unique; tout comme les fibres radiculaires postérieures des nerfs rachidiens, elles ont des dimensions très variables.

a) Les unes *courtes* s'arrêtent dans le *noyau accessoire*, dans le *tubercule latéral* situés à la surface du pédoncule cérébelleux inférieur et dans l'*olive supérieure* située en avant et en dedans de ce pédoncule.

b) D'autres, *moyennes*, remontent jusqu'au *noyau latéral*. D'autres, *longues*, vont jusqu'au *tubercule quadrijumeau postérieur* où elles se terminent pour la plupart, quelques-unes même de très grandes dimensions remonteraient directement jusqu'à l'écorce.

Ces neurones périphériques sont pour la plupart *directs* puisque le plus grand nombre d'entre eux se terminent dans le tubercule latéral et dans le noyau accessoire du côté correspondant ; une partie seulement va se terminer dans l'olive supérieure, le noyau latéral et le tubercule quadrijumeau du côté opposé.

2° Le *neurone central* a son *corps cellulaire* situé dans l'un quelconque des différents noyaux que nous venons d'énumérer :

Tubercule latéral,

Noyau accessoire,

Olive supérieure (et noyau du corps trapézoïde),

Noyau latéral,

Tubercule quadrijumeau postérieur.

Ces différents noyaux ne sont donc que des portions distinctes d'un même tout physiologique, le *noyau acoustique ;* au lieu d'être réunis en une masse unique, ils sont disséminés dans toute l'étendue du mésencéphale.

Ses *prolongements protoplasmiques* entrent en connexion avec les fibres cylindraxiles du neurone périphérique qui se terminent dans chacun de ces noyaux élémentaires.

Son cylindraxe s'étend du noyau bulbo-protubérantiel où il est né, jusqu'à l'écorce, où il se termine au niveau de la portion moyenne de la première circonvolution temporale.

Ces neurones centraux sont les uns *directs* nés dans l'olive supérieure, le noyau latéral et le tubercule quadrijumeau postérieur ; les autres *croisés*, nés dans le tubercule latéral et le noyau accessoire, ils s'entrecroisent au niveau du chiasma acoustique (corps trapézoïde).

Leurs cylindraxes contribuent à former la *couche latérale du ruban de Reil* dont la portion médiane est, on le sait, formée par les cylindraxes des neurones centraux tactiles après leur entrecroisement bulbaire.

Ainsi décrite, la voie acoustique avec ses deux neurones fondamentaux est d'une grande simplicité anatomique. En réalité sa disposition est beaucoup plus complexe et cette complexité tient à la multiplicité des noyaux d'origine de ces neurones centraux. Tous ces noyaux, en effet, s'envoient l'un à l'autre des fibres d'association qui les unissent deux par deux.

Ces fibres dépendent des neurones qui jouent le même

rôle que les *neurones intercalaires* que nous avons étudiés dans la moelle. Mais dans le bulbe leurs fibres ne forment pas de faisceaux nettement distincts et sont intimement mêlées avec celles des neurones centraux et périphériques, et de cette disposition résulte une complication qui semble inextricable.

Mais si l'on a soin sur un schéma de la voie auditive de négliger la représentation des neurones d'association entre les différentes parties des noyaux acoustiques, la disposition fondamentale de cette voie apparaît avec une grande netteté et son analogie avec les autres voies de conduction centripète devient évidente.

II. *La voie labyrinthique* est formée de: 1° un *neurone périphérique* dont *la cellule* est dans le *ganglion de Scarpa* dont le *prolongement protoplasmique* naît au niveau des taches et des crêtes acoustiques et *dont le cylindraxe va se terminer* autour des cellules du *noyau principal*, du *noyau de Betcherew* et du *noyau de Deiters*. Ces noyaux répondent à la tête des cornes postérieures; 2° *d'un neurone central* dont la cellule est l'une des cellules constituantes de ce noyau et dont le cylindraxe n'a pu être suivi jusqu'à ce jour en dehors de la région bulbo-protubérantielle.

C. **Voie olfactive.** — Cette voie, plus simple, présente à considérer deux neurones (voir schema XI). Le premier a son corps cellulaire contenu dans la muqueuse pituitaire : c'est la *cellule bipolaire olfactive*, dont le prolongement protoplasmique très court et épais s'insinue entre les cellules épithéliales pour arriver directement au contact de l'air contenu dans les fosses nasales.

Son prolongement cylindraxile très long va dans le *bulbe olfactif* se terminer autour des prolongements des *cellules mitrales*.

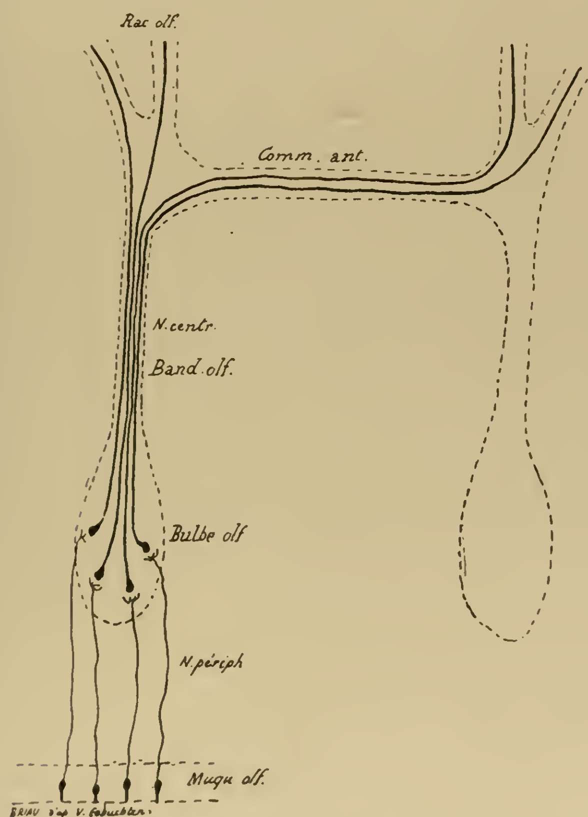


Schéma XI. — *Voie olfactive* (d'après van Gehuchten).

Ces cellules constituent un *second neurone (central)*. Leur cylindraxe suit la voie des bandelettes et des racines olfactives et aboutit à la sphère olfactive corticale qui comprend le trigone olfactif, le repli unciforme et les portions voisines des circonvolutions du corps calleux et de l'hippocampe.

D. **Voie gustative**. — La transmission des impressions gustatives de la langue au bulbe se fait par deux nerfs distincts :

1° *Le glosso-pharyngien* formé d'un neurone dont la cellule est située dans le *ganglion d'Andersh*, dont le prolongement protoplasmique prend naissance dans la muqueuse de la base de la langue et dont le cylindraxe pénètre dans le bulbe où il se termine dans un noyau de substance grise (noyau du glosso-pharyngien).

2° *Le nerf intermédiaire de Wrisberg* présente une disposition anatomique très analogue. Les corps cellulaires des neurones qui le constituent sont situés dans le *ganglion géniculé* du facial ; leurs prolongements protoplasmiques groupés dans la *corde du tympan* naissent de la muqueuse qui recouvre les deux tiers antérieurs de la langue. Leurs prolongements cylindraxiles constituent le *nerf intermédiaire* (proprement dit) et se terminent dans le bulbe dans un noyau mal déterminé voisin de celui où vient aboutir le glosso-pharyngien;

Les neurones dont nous venons de préciser la disposition anatomique (d'après van Gehuchten) constituent les neurones périphériques de la voie gustative.

Les neurones centraux de cette même voie sensorielle ont évidemment leur cellule dans les noyaux gris du bulbe où viennent se terminer le glosso-pharyngien et l'intermédiaire. Mais on ne sait encore rien de précis sur le trajet des cylindraxes qui en émanent ni sur leur terminaison corticale.

De l'étude que nous venons de faire il résulte qu'il existe une analogie incontestable dans la disposition des différentes parties de la voie centripète, et que les voies

sensorielles sont nettement constituées comme la voie tactile par deux neurones fondamentaux périphérique et central, réunis entre eux et avec les neurones moteurs du voisinage par tout un système de neurones intercalaires (voir tableau IV).

Nous allons maintenant étudier successivement les différentes affections qui résultent d'une altération systématique de ces différents groupes des neurones centripètes, périphériques, centraux et intercalaires.

TABLEAU IV

VOIES CENTRIPÈTES (SENSITIVES ET SENSORIELLES)

	NEURONE PÉRIPHÉRIQUE			NEURONE CENTRAL	
	CORPS CELLULAIRE DU NEURONE PÉRIPHÉRIQUE	TRAJET DU PROLONGEMENT CYLINDRAXILE DU NEURONE PÉRIPHÉRIQUE	TERMINAISON DU NEURONE PÉRIPHÉR. ET CORPS CELLULAIRE DU NEURONE CENTRAL	TRAJET DU PROLONGEMENT CYLINDRAXILE DU NEURONE CENTRAL	TERMINAISON CORTICALE DU NEURONE CENTRAL
VOIE TACTILE	Cellule des ganglions cérébro-spinaux.	Racine postérieure, puis cordon postérieur.	Corne postérieure.	Faisceau de Gowers puis ruban de Reil (portion médiane).	Région rolandique.
VOIE OPTIQUE	Cellule ganglionnaire de la rétine.	Nerf optique.	Tuberc. quadrijumeau antérieur, corps genouillé externe	Radiat. de Gratiolet.	Cuneus.
VOIE ACOUSTIQUE	1° Cellule ganglionnaire de Scarpa.	Nerf vestibulaire.	Noyau principal. Noyau de Deiters. Noyau de Betcherew.	(?)	(?)
	2° Cellule ganglionnaire de ganglion spiral de Corti.	Nerf cochléaire.	Noyau accessoire. Tubercule latéral. Olive supérieure. N. du c. trapézoïde. Noyau latéral. Tubercule quadrijumeau posterieur.	Ruban de Reil (portion latérale).	1re circonvol. temporale (port. moy).
VOIE OLFACTIVE	Cellule olfactive (de muqueuse pituitaire).	Nerf olfactif.	Bulbe olfactif.	Bandelette et racines olfactives.	Trigone olfactif. Repli unciforme, circ. du corps calleux et de l'hippocampe.
VOIE AUDITIVE	1° Cellule du ganglion d'Andersh.	Nerf glosso-pharyngien.	Noyau bulb. du glosso-pharyngien.	Ruban de Reil. (?)	(?)
	2° Cellule du ganglion géniculé.	Nerf intermédiaire.	*id.* (?)	(?)	(?)

AFFECTIONS DES NEURONES DE LA VOIE SENSITIVE

I. AFFECTIONS DES NEURONES SENSITIFS PÉRIPHÉRIQUES

A. *TABES*

Maintenant que nous est connue la disposition des neurones de la voie sensitive, nous allons étudier la série des affections cérébro-spinales dans lesquelles les lésions anatomo-pathologiques semblent se localiser avec une prédilection spéciale sur les différents groupes qui la constituent.

Nous étudierons tout d'abord la plus commune et la mieux connue de ces affections nerveuses, *le tabes*, dont *Brissaud et de Massary* ont voulu faire une affection systématique du *protoneurone centripète*.

Avant de discuter cette opinion fondamentale au point de vue spécial qui nous occupe, il importe de rappeler les recherches principales faites en vue de préciser l'anatomie pathologique du tabes, et les théories précédemment émises pour en expliquer la nature.

Chapitre Premier. — HISTORIQUE [1]

Les premiers travaux concernant l'anatomie pathologique du tabes datent de 1860. A cette époque, peu après que Duchenne, de Boulogne, eût nettement individualisé cette affection, *Bourdon* et *Luys* signalèrent l'existence, chez les tabétiques, de lésions portant tout à la fois sur les cordons postérieurs de la moelle et sur les racines postérieures des nerfs rachidiens. Avant eux, déjà, d'autres observateurs avaient noté, au cours de certaines autopsies, la sclérose et l'atrophie des cordons postérieurs, mais sans rattacher nettement cette lésion au processus clinique du tabes (Hutin, 1827 ; Monod, 1832).

I. **Théories médullaires.** — Plus tard, en 1871, parurent dans les *Archives de Physiologie* les travaux de *Charcot* et *Pierret* précisant la localisation des lésions de la moelle dans le tabes et établissant l'altération constante et exclusive au début d'une portion limitée du cordon postérieur au niveau de la région connue depuis sous le nom de *bandelette externe de Pierret.* A cette époque, le tabes était considéré comme une affection systéma-

[1] Pour la rédaction de cette partie de notre travail nous nous sommes inspiré surtout de la très complète étude historique de la thèse de Philippe (Paris, 1897).

tique du cordon postérieur de la moelle et l'on estimait que la lésion, apparaissant au début dans la bandelette externe, envahissait de proche en proche par contiguïté la totalité de ce cordon.

Toutefois, cette conception de la lésion initiale et systématique des fibres du cordon postérieur était peu faite pour satisfaire l'esprit. Les conditions de la dégénérescence des fibres nerveuses établies par Waller ne se trouvant pas réalisées, on s'expliquait mal la raison de cette altération d'emblée de la fibre nerveuse.

Pour l'expliquer, d'autres auteurs invoquèrent l'existence d'une *lésion interstitielle* primitive déterminant secondairement l'atrophie des fibres nerveuses enserrées par la sclérose.

C'est ainsi que prirent naissance la *théorie vasculaire d'Ordonnez* et celle de la *myélite interstitielle d'Adamkievicz*. Ces théories tombent l'une et l'autre devant un examen anatomo-pathologique plus approfondi, car les altérations vasculaires décrites par Ordonnez sont banales et ne sont pas limitées aux cordons postérieurs. Quant à l'hyperplasie du tissu conjonctif décrite par Adamkievicz, elle est toute relative et tient seulement à ce fait que l'atrophie des éléments nerveux rend plus apparentes les mailles du tissu conjonctif (Philippe).

II. **Théories extra-médullaires.** — Quand les recherches anatomiques eurent montré que la majorité des fibres du cordon postérieur n'étaient en réalité que la continuation dans la moelle de celles des racines postérieures, on rechercha plus minutieusement au niveau de ces dernières si l'on n'y trouverait pas également quelque lésion

capable d'expliquer la dégénérescence des fibres du cordon postérieur.

Presque à la même époque *Vulpian* et *Hallopeau* en France, *Leyden* en Allemagne (1879) soutinrent cette *origine extra-médullaire de la lésion tabétique*, prétendant que la sclérose médullaire n'était que le résultat de la dégénérescence wallérienne des fibres d'origine radiculaire primitivement lésées en dehors de la moelle.

Restait à préciser le point de départ et la nature intime de cette *lésion radiculaire*.

Les nombreuses théories qui se sont succédé pour répondre à cette double question se groupent assez nettement en deux catégories : les unes placent la lésion initiale dans la fibre nerveuse elle-même, les autres soutiennent que l'altération de la fibre est secondaire à une inflammation du tissu interstitiel qui l'environne.

A. **Théories interstitielles.**

1° *Théorie de la méningite spinale d'Obersteiner et Redlich*[1].— Pour ces auteurs, il existe chez les tabétiques une méningite spinale ayant pour effet de déterminer un anneau d'étranglement formé par la pie-mère autour du point d'entrée des racines postérieures dans la moelle ; ils estiment que c'est là le point de départ des lésions des fibres radiculaires des cordons postérieurs[2].

[1] Obersteiner et Redlich, Ueber Wesen und Pathogenese der tabischen Hinterstrangsdegeneration (*Obersteiner Arbeiten*, 1894).

[2] Darkchévitch (de Kazan) soutient également une théorie analogue. Il estime que certaines formes, tout au moins, du tabes ré-

Nageotte[1] ayant repris les recherches de Redlich et d'Obersteiner, est arrivé à conclure que l'anneau d'étranglement qu'ils décrivent est simplement le résultat du retrait spontané que subit la moelle après qu'on l'a détachée du canal rachidien. Quant aux altérations des méninges, elles manquent totalement dans bon nombre de tabes confirmés, alors qu'inversement on ne note généralement pas de lésions secondaires des cordons postérieurs au cours de méningites spinales (Philippe). Cette théorie ne saurait donc être admise [2].

sultent d'une leptoméningite qui détermine secondairement la dégénérescence des fibres radiculaires des cordons postérieurs.

Cette leptoméningite serait localisée surtout dans la région irriguée par l'artère spinale postérieure ; elle serait, d'autre part, caractérisée par l'existence d'altérations veineuses très analogues aux affections vasculaires d'origine syphilitique.

Quant aux autres formes du tabes dans lesquelles cette leptoméningite fait défaut, elles résulteraient, d'après lui, d'une «altération inflammatoire primitive du système nerveux périphérique ». Nous aurons plus tard l'occasion de discuter la valeur de cette seconde affirmation. Quant à la première, elle tombe tout comme celle d'Obersteiner et Redlich sous le coup des objections de Philippe. (Darkchévitch, de Kazan, Congrès de Moscou, 1897.)

[1] Nageotte, La lésion primitive du tabes (*Soc. de Biologie*, nov. 1894).

[2] Lors du dernier Congrès de Médecine, Obersteiner a modifié quelque peu son opinion première sur la pathogénie du tabes. Il reconnaît que, dans cette affection, « les altérations sont constantes et particulièrement accusées dans la partie centrale intramédullaire des protoneurones centripètes », mais il estime « que le lieu d'élection de l'agent pathogène du tabes siège dans la partie la plus vulnérable de la racine postérieure, laquelle se trouve au niveau du point où elle pénètre dans la moelle ». Quant à la nature intime de cette influence pathogène, elle lui semble aussi inconnue que le mécanisme de son action. (Obersteiner, rapport fait au Congrès de Moscou, août 1897.)

2° *Théorie de la périnévrite de Nageotte.* — La lésion décrite comme initiale par cet auteur porte sur la gaine *dure-mérienne* de la racine postérieure entre la moelle et le ganglion spinal. Elle consiste en une péri-névrite s'accompagnant plus tard de mésonévrite transverse et entraînant secondairement la dégénérescence des fibres des racines postérieures.

Cette lésion serait de même nature que celle de la péri-encéphalite, ce qui expliquerait la concomitance fréquente du tabes et de la paralysie générale et le rôle joué par la syphilis dans l'étiologie de ces deux affections.

De Massary a réfuté cette théorie en montrant l'existence de lésions identiques en dehors du tabes au cours d'infections banales ne s'accompagnant pas nécessairement de dégénérescence des tubes nerveux des cordons postérieurs. De plus, la lésion décrite par Nageotte portant également sur les racines antérieures, on s'explique mal pourquoi leurs fibres échappent le plus souvent à toute altération, alors que celles des racines postérieures dégénèrent sous l'influence de la même cause (Brissaud).

En somme, cette théorie de la périnévrite de Nageotte doit, tout comme celle de Redlich, être rejetée.

B. **Théories parenchymateuses.**

Ces théories reposent toutes sur le raisonnement suivant : les lésions interstitielles décrites par différents auteurs comme cause première de l'altération des fibres nerveuses sont inconstantes et banales ; d'autre part, on ne s'explique pas qu'une fibre nerveuse dégénère sponta-

nément sans être séparée de son centre trophique ou sans que ce centre lui-même soit le siège d'une altération. Donc l'on doit rechercher en dehors de la moelle, et au niveau des cellules ganglionnaires, la cause de la dégénérescence des cordons postérieurs observés dans le tabes.

Cette *théorie de l'origine du tabes* déjà entrevue par Marius Carre, Leyden, Luys, a été formulée nettement dès 1879 par *Hallopeau*, mais a surtout été développée et précisée par *Marie* dans ses *Leçons sur les maladies de la moelle* (1892), puis dans son article du *Traité de médecine*. Ce dernier auteur a résumé de la manière suivante les raisons qu'il invoque pour affirmer cette origine exogène du tabes :

1° Les lésions médullaires du tabes sont trop nettement systématisées pour qu'on puisse les considérer comme dues à un processus primitivement interstitiel ;

2° Toute dégénération systématique des fibres nerveuses survenant secondairement à la section de ces fibres ou à l'altération de leur centre trophique, il faut chercher l'origine de la lésion médullaire du tabes dans le centre trophique des fibres des cordons postérieurs.

3° Ce centre trophique est le *ganglion spinal* comme le prouvent : *a)* les altérations des racines et des cordons postérieurs consécutifs à la section de ces racines dans l'*expérience de Waller ;*

b) L'étude du développement fœtal montrant que les racines postérieures pénètrent dans la moelle de dehors en dedans et que leur développement se fait du ganglion spinal vers les cornes postérieures de la moelle ;

c) L'anatomie pathologique qui montre que les dégénérescences médullaires consécutives à la compression des

nerfs de la queue de cheval ressemblent beaucoup aux lésions médullaires observées dans le tabes.

Un seul point restait à prouver pour donner toute certitude à cette théorie : l'existence des lésions que l'on supposait nécessaires au niveau du ganglion spinal.

En l'absence de constatations anatomo-pathologiques précises, certains auteurs partisans de cette origine exogène du tabes (Babinski) admirent l'existence d'une *lésion purement dynamique de la cellule ganglionnaire* incapable d'être révélée par les procédés techniques en usage, mais suffisante toutefois pour déterminer des altérations dans les ramifications cylindraxiles les plus éloignées, se trouvant de ce fait dans les conditions de nutrition les plus précaires.

Cette opinion de la lésion initiale de la cellule ganglionnaire dans le tabes reçut en quelque sorte une confirmation nouvelle lorsque la conception des neurones fut établie.

Brissaud[1], le premier, dans ses cliniques faites en 1895 à l'hôpital Saint-Antoine, émit cette idée que le tabes pouvait être considéré comme *une dégénérescence du protoneurone centripète*. Cette idée fut reprise et développée dans la thèse de son élève *de Massary*[2].

Ce sont ces travaux que nous allons maintenant examiner avec quelque détail pour nous appliquer à montrer ce quela théorie des neurones a pu apporter à la conception anatomo-pathologique du tabes.

[1] Brissaud, Du tabes considéré comme une dégénération du protoneurone centripète *(Clin. Hôp. St-Antoine*, mars 1895, inédite?).

[2] De Massary, Tabes, dégénération du protoneurone centripète *(Soc. Biol.*, 1895. — Thèse de Paris, 1896).

DU TABES CONSIDÉRÉ COMME UNE DÉGÉNÉRESCENCE DU PROTONEURONE CENTRIPÈTE

Pour rendre plus frappante l'analogie des lésions du tabes avec celles qui résulteraient d'une dégénérescence systématique de tous les protoneurones centripètes, nous allons établir un parallèle entre la topographie de ces protoneurones et celle des lésions observées dans le tabes.

L'anatomie de la voie sensitive nous étant connue, nous allons indiquer succinctement *la topographie des dégénérescences que l'on observerait si une lésion parfaitement élective frappait à la fois tous les protoneurones centripètes de l'organisme.*

A. *Dans la région rachidienne*, on aurait :

a) *Altération des corps cellulaires* des cellules des *ganglions rachidiens.*

b) *Altération de leurs prolongements protoplasmiques* se traduisant par une lésion des *fibres sensitives de tous les nerfs rachidiens* avec lésion de leur extrémité terminale au niveau des *corpuscules du tact* et des *boutons intramusculaires.*

c) *Altération des prolongements cylindraxiles* déterminant, d'une part, la *dégénérescence* de toutes les fibres des *racines postérieures* (à l'exception toutefois des fibres fournies aux racines postérieures par les cellules des cornes antérieures), et, d'autre part, la dégénérescence de *toutes les fibres radiculaires (exogènes) des cordons pos-*

térieurs. La topographie de l'altération médullaire résultant de cette lésion idéale serait la suivante.

α. *Dans les cordons blancs.* — Zone de dégénérescence occupant dans le cordon postérieur la zone de Lissauer, la zone cornue radiculaire de Marie, la bandelette externe de Charcot et Pierret, et le cordon de Goll; en somme, *toute la surface de section du cordon postérieur à l'exception des zones occupées par les fibres endogènes*, c'est-à-dire que la zone cornu-commissurale de Marie et les zones successivement occupées par le faisceau des fibres endogènes descendantes (virgule de Schultze, bandelette périphérique postéro-interne de Souques et Marinesco, zone ovale de Flechsig, faisceau triangulaire médian de Gombault et Philippe) seraient seules respectées par le processus de dégénérescence.

En hauteur, cette dégénérescence des fibres endogènes s'étendrait depuis l'extrémtté inférieure de la moelle jusqu'aux noyaux de Goll et de Burdach.

β. *Dans la substance grise*, on aurait la disparition de toutes *les collatérales des fibres radiculaires postérieures*, c'est-à-dire de celles qui se ramifient d'une part dans la corne postérieure autour des cellules de la substance *gélatineuse de Rolando* et de *la colonne de Clarke;* d'autre part, dans la corne antérieure autour des *cellules motrices* (collatérales réflexes).

Les symptomes qui résulteraient d'une pareille lésion peuvent être déduits théoriquement de ce que l'on sait du rôle physiologique du proto-neurone centripète.

La destruction de ces neurones, déterminant l'interruption de toute communication centripète entre la périphérie et les centres nerveux, aurait évidemment pour résultat de

déterminer une *anesthésie complète* et portant sur toute la surface des téguments innervés par les nerfs rachidiens.

Il y aurait de plus disparition totale *du sens musculaire;* la destruction des fibres centripètes à terminaison intramusculaire ne permettant plus au sujet d'avoir conscience du degré de la contraction réalisée, les mouvements cesseraient d'être soumis au contrôle de la volonté et pourraient dépasser ou ne pas atteindre le but proposé à son action; en un mot, cette disparition du sens musculaire aurait pour conséquence *l'incoordination motrice* (théorie de Brissaud).

Tout comme les mouvements involontaires et pour la même cause, *la station debout serait troublée.* L'effort nécessité par la station exige en effet un contrôle permanent de l'attitude du corps permettant de la rectifier à la moindre menace d'oscillation. L'individu privé du sens musculaire, par suite de la destruction de protoneurones centripètes, pourrait encore se tenir assez correctement debout, à la condition toutefois de s'assurer par la vue de la permanence de son équilibre. Mais l'occlusion des yeux ne manquerait pas de provoquer sa chute, car, en raison de la perte du sens musculaire, il n'aurait plus conscience des modifications survenues dans son attitude et serait dès lors incapable de la rectifier en temps utile. Il présenterait donc nettement *le signe de Romberg.*

La destruction de ces protoneurones aurait enfin pour résultat de déterminer *la perte absolue des réflexes*, l'arc diastaltique étant rompu par la destruction de toute sa portion centripète.

En résumé, la lésion idéale et élective de tous les pro-

toneurones de la voie sensitive déterminerait essentiellement au point de vue symptomatique :

1° *L'anesthésie absolue;*

2° *L'incoordination des mouvements;*

3° *Le signe de Romberg;*

4° *L'abolition des réflexes.*

B. *Dans la région cranienne.* — Une lésion amenant une destruction systématique de tous les protoneurones centripètes entraînerait d'autre part des altérations des nerfs craniens sensitifs et des nerfs sensoriels.

Du côté des nerfs sensitifs, on aurait des lésions du ganglion de Gasser, du ganglion géniculé, du ganglion d'Andersh et du ganglion plexiforme; des fibres sensitives des nerfs correspondants et des cylindraxes partis des cellules de ces ganglions pour aboutir aux noyaux bulbaires considérés autrefois comme l'origine de ces nerfs craniens.

Du coté des nerfs sensoriels, on aurait des altérations limitées : *pour la voie optique*, à la couche des cellules ganglionnaires de la rétine et aux fibres du nerf optique qui, nous l'avons vu antérieurement, doivent être considérés comme constituant les protoneurones optiques;

Pour la voie acoustique, aux cellules des ganglions de Corti et de Scarpa et à leurs prolongements cylindraxiles que l'on peut suivre jusque dans les noyaux bulbo-protubérantiels.

Pour la voie olfactive enfin, aux cellules bipolaires contenues dans la muqueuse olfactive et à leurs prolongements cylindraxiles qui se prolongent jusque dans le bulbe olfactif.

Les troubles fonctionnels résultant de la lésion des protoneurones sensitifs craniens seraient évidemment :

a) *Dans le domaine des nerfs de sensibilité générale:* anesthésie, abolition des réflexes, incoordination motrice, tout comme pour les nerfs de la région rachidienne.

b) *Dans le domaine des nerfs sensoriels*, perte absolue de leur sensibilité spéciale (cécité, surdité et perte de la notion d'équilibre, anosmie et agustie) et de plus abolition des réflexes dont le point de départ est au niveau de la terminaison périphérique de ces nerfs (entre autres abolition du réflexe de la pupille sous l'influence de la lumière).

Nous connaissons maintenant, d'après des notions anatomiques et physiologiques précises, les lésions et les troubles fonctionnels que l'on observerait si l'on pouvait réaliser la destruction de tous les protoneurones de la voie sensitive.

Étudions, d'autre part, les lésions anatomo-pathologiques constatées dans le tabes.

Cette étude terminée, nous en comparerons les résultats avec ceux qui nous ont été fournis par le premier tableau schématique que nous venons de tracer de la maladie systématique du protoneurone centripète. Il nous sera alors possible de discuter sur des bases suffisamment précises la théorie de Brissaud et de Massary pour savoir si l'on est réellement en droit de qualifier avec ces auteurs le tabes de dégénérescence du protoneurone centripète.

Chapitre II. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Lésions du sytème nerveux observées dans le tabes.

Dans la description qui va suivre des lésions du tabes, nous nous appliquerons à mettre en relief toutes celles dont l'existence établie de longue date par les recherches antérieures et confirmée par les travaux les plus récents, ne saurait actuellement être mise en doute. Quant aux lésions décrites le plus récemment, et dont la confirmation n'est pas encore faite, nous ne les signalerons que d'une manière incidente, et nous nous garderons de faire reposer sur une base encore mal établie l'étude comparative que nous nous proprosons d'aborder.

Nous nous appliquerons d'autre part à suivre, dans la description des lésions nerveuses du tabes, le même plan qui nous a servi déjà pour exposer les lésions qui résulteraient de la destruction idéale des protoneurones centripètes, et nous espérons de la sorte réussir à rendre plus suggestive la comparaison qu'il nous en faudra faire dans la suite.

A. Région rachidienne.

A l'examen anatomo-pathologique d'un tabes, la lésion nerveuse la plus apparente, celle d'ailleurs qui a été

décrite la première et l'a été le plus minutieusement, est la *lésion de la moelle.* Il est donc naturel de commencer par la description de cette lésion fondamentale l'étude anatomo-pathologique du tabes. L'état de la moelle nous étant connu, nous étudierons ultérieurement l'état des racines, des ganglions spinaux et des nerfs périphériques rachidiens.

I. **Moelle**[1]. — Dans la moelle tabétique, la lésion la plus incontestée porte sur les cordons postérieurs, mais l'on note de plus, à un examen plus minutieux, des lésions de la substance grise.

A. *Cordons postérieurs. — A l'examen macroscopique*, on note, tout au moins dans les cas où le tabes a duré très longtemps, une atrophie portant sur les cordons postérieurs, avec augmentation de leur consistance et teinte grisâtre à leur niveau.

Au microscope, on note une zone de dégénérescence limitée toujours très exactement au cordon postérieur, mais très variable dans son siège et son étendue, suivant la durée de l'affection et le niveau de la moelle que l'on examine.

a) Dans les cas de *tabes incipiens*, on a constamment une zone de dégénérescence répondant à la région décrite

[1] Pour la rédaction de cette partie de notre travail, nous nous sommes appuyé surtout sur l'étude extrêmement complète des lésions médullaires du tabes qui a été récemment faite par Philippe dans sa thèse inaugurale, et nous avons fait à cette étude de nombreux emprunts (Philippe, *Contribution à l'étude anatomo-pathologique du tabes*, Paris, 1897).

en anatomie sous le nom de *bandelette externe de Pierret*. Cette zone a la forme d'un ruban étroit ou d'un L à concavité externe séparée du bord interne de la corne postérieure par un espace occupé par des fibres saines.

Tout au début, les lésions des cordons blancs sont limitées aux fibres de cette zone, formée, comme l'anatomie nous l'a appris, de fibres radiculaires et plus particulièrement des fibres radiculaires moyennes et longues de la classification de Singer et Münzer. Comme à cette période on n'observe en aucun point de lésions du cordon de Goll, cela prouve que les fibres longues occupant la bandelette externe sont respectées, sans quoi leur lésion eût entraîné une dégénérescence dans les portions du cordon de Goll, sus-jacentes à la lésion observée dans la bandelette.

En somme, dans le tabes, au début, la seule lésion apparente des cordons postérieurs consiste en une *altération des fibres radiculaires moyennes de Singer et Münzer*, se traduisant par une zone de dégénérescence, limitée à la *bandelette externe de Charcot et Pierret*.

b) *Sur un tabes plus avancé* la zone de dégénérescence envahit toute la région décrite par Philippe sous le nom de *zone d'entrée des racines postérieures*, c'est-à-dire tout à la fois la *zone de Lissauer* qui coiffe la corne postérieure et la *zone cornu-radiculaire de Marie* qui longe le bord interne de cette corne et la sépare de la bandelette externe. Une pareille lésion indique que les fibres radiculaires courtes ont subi la dégénérescence, et probablement aussi que les fibres moyennes contenues dans cette zone, et déjà dégénérées dans la bandelette, ont, par suite d'un processus rétrograde, subi des altérations jusque dans la portion initiale de leur trajet. Quant aux fibres longues

qui traversent également la zone de Lissauer et la zone cornu-radiculaire avant de devenir parties constituantes du cordon de Goll, elles sont longtemps encore respectées, comme le prouvent l'intégrité des plus grosses fibres de la zone dégénérée et, d'autre part, l'absence de lésions du cordon de Goll, dans tous les cas de tabes récents ou à évolution lente.

c) Si l'on examine au contraire *la moelle d'un tabétique de longue date* ou dont l'affection a subi une évolution rapide, la zone de dégénérescence du cordon postérieur est plus étendue tout à la fois en surface et en hauteur. *Le cordon de Goll* est envahi, mais il ne l'est pas toujours dans toute l'étendue de sa surface de section, et il l'est davantage dans les portions les plus élevées de la moelle.

Cet envahissement du cordon de Goll formé comme l'on sait de *fibres radiculaires longues* indique que l'altération primitivement limitée aux fibres radiculaires moyennes et courtes a envahi les fibres longues à terminaison bulbaire. Le mode de groupement de ces fibres venant s'accoler les unes à côté des autres, de bas en haut, dans toute la hauteur de la moelle, explique que la lésion observée dans le tabes au niveau du cordon de Goll augmente d'importance au fur et à mesure que l'on considère une coupe plus élevée.

A ce moment de son évolution le tabes détermine donc des altérations des cordons postérieurs limitées nettement aux zones qui sont formées par les fibres des racines postérieures et, dans les cas les plus typiques, la topographie des lésions est de tout point semblable à celle des dégénérescences consécutives à la section de ces racines.

C'est cette notion anatomique qui a suggéré depuis si

longtemps déjà la théorie de *l'origine exogène du tabes* que nous avons précédemment rappelée.

Mais les lésions des cordons postérieurs restent-elles toujours aussi systématiquement limitées aux zones des fibres radiculaires?

Ou en d'autres termes la dégénérescence porte-t-elle exclusivement sur les fibres exogènes et respecte-t-elle constamment les fibres endogènes des cordons postérieurs.

Dans son article du *Traité de médecine*, Marie, partageant l'opinion de *Strümpell* déclare que, quelque accentuée que soit la diffusion des lésions, on peut cependant constater que, suivant les cas, certains groupes de fibres jouissent d'une résistance toute particulière et persistent plus ou moins intacts pendant fort longtemps.

Parmi ces faisceaux respectés par le tabes, il cite le faisceau cornu-commissural, la zone ovale de Flechsig et une zone postéro-interne.

Reprenant plus tard l'étude anatomo-pathologique du tabes à l'occasion du parallèle qu'il établit entre ses lésions et celles de la pellagre et de la paralysie générale, il maintient ses premières conclusions en les affirmant avec plus d'assurance et ajoute à la liste des régions respectées par le tabes le *faisceau en virgule de Schultze*. Il aboutit en somme à conclure que le tabes porte seulement sur les fibres radiculaires et respecte constamment les fibres endogènes.

Dans sa thèse, *Philippe* estime au contraire que, dans les cas de tabes confirmés généralisés, on a constamment une altération des fibres endogènes surtout dans le système des fibres descendantes (triangle médian de Gombault et Philippe, zone ovale de Flechsig, bandelette pos-

téro-interne, faisceau en virgule de Schultze). L'altération des fibres ascendantes est plus tardive, *la zone cornu-commissurale est l'« ultimum moriens »* du cordon postérieur dans le tabes. Il reconnaît toutefois que les fibres endogènes ne sont généralement envahies que très tardivement et que dans la plupart des examens de moelles tabétiques les lésions restent nettement limitées aux fibres d'origine radiculaire. Le tabes procéderait en deux étapes : il déterminerait en premier lieu l'altération des fibres exogènes puis envahirait consécutivement les fibres endogènes. Il y aurait cependant, d'après cet auteur des exceptions possibles à ce mode d'évolution ; il rapporte en effet deux observations (publiées avec Gombault) de tabes peu avancé où les lésions semblaient porter au même degré sur les fibres endogènes et exogènes.

Lors du dernier congrès de médecine, *Obersteiner* a soutenu nettement la théorie exogène du tabes il a déclaré en effet que :

« Dans la moelle des tabétiques on trouve toujours une dégénérescence des fibres des faisceaux postérieurs, notamment de celles d'entre elles qui sont les prolongements intramédullaires des racines postérieures, tandis que les régions qui sur les coupes transverses des faisceaux postérieurs apparaissent remplies de fibres endogènes restent intactes ou bien ne s'atrophient que dans des cas exceptionnels et alors secondairement [1]. »

De l'étude anatomo-pathologique qui précède, nous sommes donc en droit de *conclure que les lésions observées dans le tabes au niveau des cordons postérieurs* :

[1] Congrès de Moscou. Rapport d'Obersteiner sur la pathogénie du tabes.

1° *Frappent d'abord les fibres radiculaires moyennes, puis envahissent peu à peu les fibres radiculaires courtes et longues, restant ainsi le plus souvent limitées aux fibres exogènes;*

2° *Qu'elles ne portent que rarement sur les fibres endogènes et que, lorsque ces fibres sont touchées, elles ne le sont que d'une manière tardive* (à l'exception près des deux observations de Gombault et Philippe où ces fibres endogènes semblaient avoir été envahies de bonne heure.)

B. *Substance grise.* — Les altérations observées à leur niveau ne sont décrites que depuis une époque relativement récente.

Dans son article du *Traité de médecine*, 1894, *Marie* se borne à rappeler les lésions décrites par Lissauer au niveau de la colonne de Clarke et déplore l'insuffisance de nos connaissances à ce sujet.

Ces lésions de la substance grise étaient déjà soupçonnées par *Pierret;* dès 1871. Cet auteur décrivit une dégénérescence des faisceaux fibroïdes envoyés dans la substance grise par la bandelette externe; plus tard, *Lissauer* constata la disparition des fibrilles normalement contenus dans la colonne de Clarke.

Cetie étude des lésions de l'axe gris a été complétée plus récemment par les recherches de *Marinesco*, de *Ballet* et de *Kölliker*.

Ces lésions portent, mais d'une manière très inégale, tout à la fois sur les éléments fibrillaires et sur les éléments cellulaires de la substance grise.

a) *Lésions des fibrilles nerveuses.* — Ces fibrilles ne

sont autres que les collatérales des fibres du cordon postérieur. Les recherches de *Marinesco*[1] ont montré que cette lésion porte avec une prédilection marquée sur certains groupes de ces fibres collatérales. La lésion la plus nette consiste en une *disparition des fibres collatérales longues ou sensitivo-motrices de Kölliker* qui pénètrent jusque dans la corne antérieure ; on note aussi mais plus tardivement la disparition des *fibres collatérales moyennes qui se perdent en se ramifiant entre les cellules de la colonne de Clarke*, et d'une manière plus inconstante l'altération des *collatérales courtes* qui ne dépassent pas la région de la corne postérieure.

Pour Marinesco, cette disparition des fibres collatérales serait même la lésion initiale du tabes et pourrait s'observer avant toute autre altération des cordons antérieurs.

d) *Lésions des cellules nerveuses.* — Ces lésions sont beaucoup moins connues et encore actuellement fort discutées.

Dans des recherches récentes, *Marinesco*[2] décrit tout à la fois des lésions des *cellules de la colonne de Clarke* et des *cellules motrices de la corne antérieure.* D'après lui, ces lésions consistent en une tuméfaction de la cellule dont le noyau, déjeté à la périphérie, est déformé et prend un aspect aplati, semi-lunaire ou réniforme ; les éléments chromatophiles, peu abondants, sont disposés en couche mince à la périphérie de la cellule ; ils disparaissent dans

[1] Marinesco, Pathologie des collatérales de la moelle épinière (*Soc. médic. des Hôpit.*, 6 mars 1896).

[2] Marinesco, Cellules de la colonne de Clarke dans le tabes (*Revue neurologique*, p. 633, 1896. — *Arch. de neurologie*, p. 359, 1897).

ses prolongements qui deviennent de ce fait presque invisibles.

Ces lésions, révélées par la méthode de Nissl, sont surtout nettes au niveau des cellules de la colonne de Clarke, mais s'obseveraient aussi au niveau des cellules des cornes antérieures, et cela surtout dans les cas où l'on note la coexistence d'atrophies musculaires survenues au cours du tabes. *Schafer*[1] a démontré, d'autre part, à l'aide la même méthode, l'existence de lésions de ces cellules des cornes antérieures ; elles consisteraient, d'après lui, en une désagrégation, puis en une disparition complète de leurs éléments chromatiques ; ces altérations seraient primitives et la névrite des fibres motrices ne surviendrait que tardivement.

Marinesco reconnaît d'ailleurs que *ces lésions cellulaires ne sont pas propres au tabes*, qu'elles s'observent, bien qu'à un degré moindre, dans des moelles d'hémiplégiques et même au cours de certaines maladies infectieuses, alors que la moelle ne présente pas d'autres altérations appréciables. Si bien qu'il en arrive à se demander si cet aspect des cellules de la colonne de Clarke ne tient pas simplement à l'âge des individus examinés et même si ce n'est pas là une disposition particulière et normale de ces cellules[2].

[1] Schafer, Origine de l'amyotrophie tabétique *(Revue neurolog.*, p. 97, 1896).

[2] Nous avons déjà rappelé, à propos de l'étude des altérations des cellules des cornes antérieures dans les névrites, que Dejérine *(Soc. de Biologie*, mai 1897) fait de grandes réserves sur l'importance anatomo-pathologique de la chromatolyse révélée par le procédé de Nissl, et que les recherches de Courmont, Doyon et Paviot

Il serait donc prématuré de décrire comme certaines les lésions cellulaires observées par Marinesco dans les moelles tabétiques et nous devons nous borner à conclure :

1° *Que les lésions de la substance grise consistent essentiellement en une disparition des collatérales fournies par les fibres radiculaires postérieures ;*

2° *Que ces lésions débutent par les collatérales longues réflexes de Kölliker et envahissent plus tardivement les autres ;*

3° *Que ces lésions sont constantes dans la moelle tabétique et qu'elles semblent être très précoces.*

Les lésions intramédullaires du tabes nous étant maintenant connues, nous allons examiner les altérations qui portent en dehors de la moelle, sur les racines, les ganglions et les nerfs rachidiens.

II. **Racines rachidiennes.** — 1° *Racines postérieures.* — Les premiers observateurs qui ont décrit les lésions du tabes ont été frappés de l'aspect particulier présenté par les racines postérieures dans cette affection. *Bourdon* et *Luys* les comparaient à des lanières de parchemin détrempées dans l'eau.

Depuis, la plupart des auteurs reconnaissent la très grande fréquence des lésions des racines postérieures dans le tabes, mais ne s'accordent pas sur leur importance par rapport à celles de la moelle, ni sur le rôle à leur assigner dans la pathogénie du tabes.

(*Académie de médecine* août 1897) tendent à confirmer cette opinion (voir note p. 119).

Pour les uns, en effet, les altérations des racines postérieures sont primitives et déterminent secondairement la dégénérescence des fibres radiculaires des cordons postérieurs. C'est là, comme nous l'avons vu, l'opinion émise tout d'abord par *Vulpian* et *Hallopeau* en France, par *Leyden* en Allemagne, puis reprise et précisée par *Redlich* et *Obersteiner* et par *Nageotte.*

Pour les autres, au contraire, les lésions des racines postérieures sont inconstantes et tardives, succèdent aux lésions intramédullaires et ne suffisent pas à elles seules à les expliquer.

C'est ainsi que *Raymond*, *Marinesco* ont rapporté des observations de tabes où l'examen le plus minutieux ne permettait pas de révéler la moindre lésion au niveau des racines postérieures.

De Massary reconnaît également que ces lésions font souvent complètement défaut dans le tabes et estime que, lorsqu'elles existent, elles sont l'expression d'altération concomitante de la cellule ganglionnaire.

Pour *Philippe*, enfin, on note presque constamment, mais à un degré variable, quelques lésions de ces racines postérieures. La dégénérescence ne porte dans tous les cas que sur un nombre limité de leurs fibres.

Il semble en somme que ces lésions des racines postérieures ne soient pas absolument constantes, qu'elles ne surviennent que d'une manière tardive et qu'elles respectent constamment un nombre plus ou moins considérable des fibres qui les constituent.

2° *Racines antérieures.* — L'intégrité de ces racines tranche d'une manière frappante avec l'altération souvent visible à l'œil nu des racines postérieures.

Il est possible toutefois que, dans certains cas, on note à leur niveau quelques fibres dégénérées, et cela surtout lorsqu'il est survenu au cours du tabes des atrophies musculaires. Même dans ce cas, les altérations des racines antérieures sont exceptionnelles et l'on peut conclure que leur intégrité est la règle.

Cette intégrité des racines antérieures est d'ailleurs une des raisons invoquées par Brissaud et de Massary contre la théorie de la périnévrite de Nageotte.

III. **Ganglions spinaux**. — La théorie exogène du tabes conduisant à admettre une lésion initiale des cellules ganglionnaires pour expliquer les dégénérescences observées dans la moelle, un grand nombre de recherches ont été faites très minutieusement pour dépister ces altérations cellulaires.

Bourdon et *Luys* avaient signalé déjà autrefois (1861) une augmentation de volume et un certain degré de congestion de ces ganglions spinaux. D'autres recherches ont été faites dans la suite par *Oppenheim*, *Simmerling*, *Ranson*, *Wollemberg* et plus récemment par *Marinesco*, *Babes* et *Kolmnitzer*.

Les altérations décrites par *Wollemberg* [1] consistaient en une atrophie avec pigmentation des cellules des ganglions rachidiens, et d'autre part en un épaississement de leur tissu conjonctif avec dilatation parfois considérable de leurs vaisseaux.

[1] Wollemberg, Untersuchungen über d. Verhalten d. Spinal ganglien b. d. tabes dorsalis *(Archiv für Psych. und Nervenkrank.*; p. 313, 1892).

Babes et *Kolmnitzer*[1] décrivent aussi des altérations des ganglions spinaux dans le tabes. Pour eux leur lésion consiste « en une hypertrophie considérable des lamelles qui constituent la capsule de la cellule nerveuse, et en une destruction du réseau nerveux qui se trouve dans cette capsule ». A leur avis, les modifications révélées par la méthode de Nissl, dans la disposition des éléments chromatophiles, importent moins, tandis qu'ils attachent une haute valeur « à la disparition du réseau nerveux qui enveloppe la capsule de la cellule nerveuse. Ce réseau que l'on met facilement en évidence sur une cellule normale, par le procédé de Weigert-Pal, ferait complètement défaut dans les cellules des ganglions spinaux tabétiques ».

Cette description anatomo-pathologique n'ayant pas été confirmée par d'autres observateurs, on est tenu à son égard à une certaine réserve, et cela d'autant plus que *Vulpian*, *Leyden*, *Dejérine*, *Marinesco*, *Philippe* n'ont jamais vu de lésions de ces cellules ganglionnaires.

D'ailleurs, les partisans les plus convaincus de la théorie exogène du tabes, qui, de ce fait, auraient le plus de complaisance à admettre l'existence d'altérations ganglionnaires, reconnaissent eux-mêmes que ces lésions font généralement défaut. C'est ainsi que *Marie*, *Flatau*[2]; *Brissaud et de Massary* estiment qu'en l'absence de lésion matérielle de ces cellules on peut admettre un simple trouble dynamique ne se traduisant par rien de visible au microscope et suffisant toutefois pour déterminer

[1] Babes et Kolmnitzer, Lésions des ganglions spinaux dans le tabes *(Arch. des sciences médicales*, mars 1896).

[2] Flatau, Le ganglion spinal dans le tabes *(Soc. de médecine Berlinoise*, voir *Sem. médic.*, p. 65, 1895).

les dégénérescences que l'on observe sur le trajet des fibres radiculaires.

Philippe déclare, lui aussi, que les cellules ganglionnaires sont constamment intactes même dans les cas de tabes avancé, et que, si l'on note parfois un peu de pigmentation, un certain degré de rétraction de ces éléments cellulaires, ce n'est là qu'une altération insignifiante tenant à l'âge avancé des malades dont la moelle a servi à l'examen.

En somme, la grande majorité des observateurs s'accordent à reconnaître que *l'intégrité des cellules ganglionnaires est la règle dans le tabes.*

IV. **Nerfs périphériques.** — Les lésions des nerfs périphériques s'observent assez communément dans cette affection. Elles ont été signalées depuis longtemps déjà par *Westphal*, *Pierret*, et retrouvées depuis par un grand nombre d'observateurs (*Dejérine*, *Kraus*, *Pitres* et *Vaillard*, *Leyden*, etc.). Elles consistent essentiellement dans l'altération d'un certain nombre de fibres nerveuses, et ne sauraient être distinguées, au point de vue histologique, de celles que l'on observe au cours des intoxications telles que le saturnisme et l'alcoolisme par exemple.

Il est à remarquer que ces lésions des nerfs périphériques sont généralement le plus accusées au niveau des extrémités terminales de ces nerfs et qu'elles s'atténuent au fur et à mesure que l'on se rapproche davantage de la moelle, si bien que les gros troncs nerveux sont le plus habituellement indemmes de toute altération.

Un autre point mis en relief par la majorité des observateurs est que ce ne sont pas seulement les fibres sensitives à terminaison cutanée qui sont atteintes, mais que

les fibres à terminaison intramusculaire sont également altérées à un degré variable.

L'existence de lésions portant sur les fibres motrices proprement dites ne semble pas contestable, tout au moins dans les cas où l'on note des paralysies ou des atrophies musculaires. Dans ces recherches récentes, Schafer a constamment noté dans ces cas une névrite des ramifications intramusculaires motrices le plus généralement limités aux portions terminales du nerf.

Il est donc établi qu'il existe très fréquemment dans le tabes des lésions des nerfs périphériques, que ces lésions peuvent porter sur les fibres motrices aussi bien que sur les fibres sensitives, et qu'elles débutent en général par l'extrémité du nerf pour remonter de proche en proche suivant un trajet centripète.

Telles sont les lésions observées chez le tabétique au niveau de la moelle et dans toute la portion extra-médullaire des nerfs rachidiens.

B. Région cranienne.

Dans la région cranienne, les lésions peuvent faire totalement défaut; quand elles existent, elles peuvent porter sur les centres ou sur les nerfs sensitivo-moteurs et sensoriels.

I. **Lésions des centres**. — a) *Bulbe*. — On note, dans quelques cas répondant aux formes céphaliques du tabes, des lésions des fibres radiculaires des nerfs sensitifs et en particulier du trijumeau (Cruveilher, Pierret,

Hayem). Quant aux lésions de la substance grise, elles font le plus habituellement défaut.

b) *Cerveau.* — Les lésions cérébrales du tabes, si tant est qu'il en existe, sont peu connues. Toutefois *Jendrassik* a décrit dans deux observations des altérations consistant en une disparition des fibres nerveuses dans certaines régions de l'écorce. — *Pierret*[1] a constaté également, dans un cas d'ataxie avec hémiplégie, une zone d'atrophie dans la région postérieure de l'encéphale ; il pense que, dans cette observation, l'hémiplégie résultait d'une inhibition des centres psycho-moteurs sous l'influence de la lésion des centres psycho-sensoriels.

La rareté des lésions cérébrales dans les formes pures de tabes (non associé à la paralysie générale) permet de penser qu'elles sont l'expression d'une simple coïncidence.

II. **Lésions des nerfs.**—a) *Nerfs sensitivo-moteurs.* — On observe assez communément dans le tabes des névrites des nerfs craniens (surtout du trijumeau) de tout point comparables à celles que nous avons déjà signalées pour les nerfs rachidiens.

Ces lésions ne portent pas d'une manière exclusive sur les nerfs sensitifs ; les nerfs moteurs oculaires en particulier sont souvent le siège de lésions plus ou moins accusées et cela dès la période de début du tabes. Le ganglion de Gasser a été trouvé altéré dans quelques observations.

[1] Pierret, thèse de Robin, 1880, et *Soc. nation. de médecine.* 31 janv. 1887.

b) *Nerfs sensoriels.* — 1° *Nerf optique et rétine.* — Les lésions de la rétine et du nerf optique sont très communes chez les tabétiques.

Leur étude a été faite tout d'abord par *Poncet*[1] et plus récemment reprise par *Popoff*[2] et par *Moxter*[3].

Il résulte des recherches de ces deux derniers observateurs que ces lésions consistent dans les altérations suivantes :

a) *Dans la rétine*, *Moxter* a vu, dans le cas qu'il relate, que « *les cellules de la couche ganglionnaire* sont en comparaison avec une rétine normale nettement raréfiées. *La couche des fibres nerveuses* manque complètement dans la partie antérieure de la rétine; tout au plus dans la région la plus rapprochée de l'entrée du nerf optique sont encore reconnaissables quelques fibres clairsemées qui présentent des renflements variqueux. »

La couche des cônes et des bâtonnets et *celle des grains externes* ne présente pas d'altérations d'après Poncet. La couche des bâtonnets était absente dans le cas de Moxter. Quant à la couche des *grains internes* (qui pour van Gehuchten représentent les protoneurones de la voie optique), elle était, dans l'observation déjà ancienne de Poncet, le siège « de vésicules d'œdème et de dégénérescence ».

De Massary s'appuie sur cette constatation pour prétendre que la lésion initiale de la voie optique dans le tabes porte sur les cellules de cette couche et n'envahit

[1] Poncet, *Soc. Biologie*, 1882.

[2] Popoff, *Journal de neurologie de Kazan*, 1893.

[3] Moxter, *Zeitschr. f. klin. Medic*, XXIX, p. 334 et 564, 1896.

que secondairement les cellules ganglionnaires de la rétine et les fibres du nerf optique.

Bornons-nous pour l'instant à signaler l'unanimité des observateurs à décrire les lésions de la couche ganglionnaire et l'incertitude qui plane en ce qui concerne les altérations des autres couches de la rétine.

b) *Le nerf optique* présente des altérations constantes chez le tabétique amaurotique, et l'atrophie blanche de la papille que l'on constate aisément à l'ophtalmoscope en est une preuve indiscutable.

Il résulte des recherches de *Popoff* que cette névrite débute à l'extrémité du nerf au voisinage du globe oculaire et remonte jusqu'au chiasma, à la bandelette et parfois même jusqu'au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs.

Ces résultats ont été pleinement confirmés par les recherches anatomo-pathologiques de *Moxter*. Les noyaux gris du tubercule quadrijumeau antérieur et du corps genouillé externe, les radiations de Gratiolet et l'écorce du cuneus ont constamment été trouvées absolument intactes.

2° *Nerf auditif*. — Malgré la fréquence des troubles auditifs dans le tabes, le nerf de la huitième paire n'a que très rarement été trouvé altéré chez les ataxiques. C'est ainsi que *Collet*[1] n'a pu rassembler que trois observations où cette lésion soit incontestable (Strümpell, Oppenheim et Siemmerling, Habermann). Il a noté lui-même sur une pièce de la collection de Pierret, une lésion évidente du nerf auditif caractérisée par une diminution du volume de ses fibres radiculaires.

[1] Collet, *Les troubles auditifs du tabes* (thèse de Lyon, 1895)

Cette altération se poursuivait d'une part jusque sur le plancher du 4e ventricule au niveau des barbes du calamus et se propageait d'autre part jusqu'au niveau des cellules ganglionnaires de Scarpa et de Corti. Il s'agissait au point de vue histologique d'une lésion absolument identique à celles des névrites communément observées dans le tabes.

3° *Nerf olfactif et nerfs du goût.* — Les lésions de ces nerfs dans le tabes sont surtout connues depuis la recherche de *Klippel*[1].

Cet auteur a noté dans quelques cas une névrite radiculaire du *glosso-pharyngien* avec altération des cellules du *ganglion d'Andersh*[2].

Il a vu également des lésions *du nerf olfactif* chez des malades ayant présenté de l'anosmie. Ces altérations s'étendaient de la muqueuse pituitaire à ce bulbe olfactif.

En raison de l'altérabilité extrême de la muqueuse olfactive après la mort, l'examen des cellules olfactives situées dans son intérieur ne saurait donner de renseignements concluants sur l'existence de leur lésion dans ce tabes.

C. **Grand Sympathique.**

Les recherches anatomo-pathologiques concernant l'état du grand sympathique dans le tabes sont absolument contradictoires. *Vulpian* a constamment trouvé les

[1] Klippel, Troubles du goût et de l'odorat dans le tabes (*Arch. de neurologie*, p. 257, 1897).

[2] L'examen de l'intermédiaire et du ganglion géniculé n'a pas été pratiqué.

cordons et les ganglions parfaitement intacts. *Chvosteck*, *Raymond* ont au contraire décrit à leur niveau des altérations plus ou moins prononcées. Tant que de nouvelles recherches ne permettront pas d'être fixé sur la réalité de leur existence, on est donc tenu à une certaine réserve à leur égard, quelque séduisante que puisse paraître, grâce à elles, l'explication de certains troubles observés dans le tabes (crises gastriques, etc.).

Maintenant que nous sont connues les lésions anatomo-pathologiques du tabes d'une part et d'autre part la topographie précise du protoneurone centripète, il nous est possible de comparer entre eux les résultats de cette double étude et de voir jusqu'à quel point on est en droit de considérer le tabes comme une dégénérescence systématique de cette première voie sensitive.

Chapitre III. — NATURE DU TABES

Le tabes doit-il être considéré comme une dégénérescence du protoneurone centripète ?

Cette conception a été, nous l'avons vu, formulée pour la première fois en France par *Brissaud*[1], dans une clinique faite en 1895 à l'hôpital Saint-Antoine; reprise et développée par son élève *de Massary*[2], qui s'est appliqué, dans sa thèse inaugurale, à la soutenir par une argumentation minutieuse. En Allemagne, cette même idée a été soutenue récemment par *Moxter*[3].

Enfin *Klippel*[4], dans un article paru l'an dernier dans la *Revue neurologique*, se rattache également à cette opinion. *Philippe*[5], au contraire, repousse cette manière de concevoir la nature du tabes, estimant que le processus anatomique de cette affection frappe d'emblée les tubes nerveux sans atteindre leur cellule originelle et ne reste pas limité d'une manière exclusive aux neurones de la première voie sensitive.

Tout récemment la discussion de la nature et de la

[1] Brissaud, *loc. cit.*

[2] De Massary, *loc. cit.*

[3] Moxter, *loc. cit.*

[4] Klippel, Les neurones, leurs dégénérescences (*Arch. de Neurologie*, p. 417, 1896, et p. 431, 1896).

[5] Philippe, *loc. cit.*

pathogénie du tabes, a été reprise au Congrès de Moscou. *Obersteiner* et *Darkchéwitch* ont émis à ce sujet des opinions que nous avons signalées déjà antérieurement.

Mais c'est à *Pierret* que l'on doit la communication la plus importante. Son étude [1] a le double mérite d'être à la fois la plus récente et la plus complète qui ait paru jusqu'à ce jour sur cette question fondamentale de pathologie nerveuse. Elle nous servira bien souvent de guide dans l'exposition qui va suivre, et nous serons à maintes reprises obligé d'y faire de copieux emprunts.

Il est de toute évidence que, si les lésions du tabes portaient sur tous les différents éléments du protoneurone centripète et respectaient constamment tous les autres, l'opinion de Brissaud et de de Massary serait indiscutable. Mais il n'en va pas ainsi. Sans doute il ressort nettement de la connaissance actuelle que nous avons de l'anatomie pathologique du tabes que les lésions observées au cours de cette affection prédominent dans le domaine des fibres radiculaires du cordon postérieur, et par conséquent portent avec une prédilection évidente sur les prolongements cylindraxiles des protoneurones centripètes. Mais une étude plus minutieuse permet de se convaincre que les différentes parties constituantes de ce protoneurone ne sont pas toutes lésées dans le tabes, et, d'autre part, que d'autres neurones sont intéressés. Ces objections à la théorie de Brissaud n'ont pas échappé à ses partisans, et de Massary s'est appliqué à les réfuter dans sa

[1] Pierret, Considérations synthétiques sur la pathogénie du tabes (Congrès de Moscou, août 1897, en cours de publication dans la *Province médicale).*

thèse en interprétant les arguments invoqués contre elle. Pour ne pas compliquer à l'excès la discussion qui va suivre, nous envisagerons tout d'abord le protoneurone centripète dans la région rachidienne seulement.

A. Région rachidiénne.

I. **Les protoneurones centripètes ne sont pas tous altérés chez les tabétiques.** — Un premier point qui est tout d'abord nettement établi, c'est que les lésions du tabes sont le plus souvent limitées à une région plus ou moins étendue de l'axe cérébro-spinal. Cette affection ne s'accompagne pas nécessairement par exemple de troubles dans le domaine des nerfs craniens ; par contre, dans certaines formes, les symptômes céphaliques existent seuls. Il est donc incontestable, en admettant que le tabes soit une affection systématique du protoneurone, que ses lésions ne portent pas à la fois sur tous les protoneurones centripètes, mais restent limitées à un certain nombre d'entre eux.

Cette constatation d'ailleurs ne saurait être considérée comme une objection à la théorie de Brissaud, car, si tous les neurones centripètes ne sont pas à la fois lésés dans un cas déterminé, il n'en est pas moins établi, par l'ensemble des recherches anatomo-pathologiques, qu'aucun d'eux n'est sûrement à l'abri de toute altération dans le tabes ; chacun de ces neurones ayant été déjà trouvé altéré dans un nombre plus ou moins considérable d'observations.

En somme, si les protoneurones centripètes ne sont

pas tous altérés dans le tabes, il est incontestable que tous peuvent l'être.

II. **Le protoneurone centripète n'est pas altéré dans sa totalité**. — L'anatomie nous a montré ce protoneurone formé d'un elément cellulaire (cellule des ganglions spinaux), d'un prolongement protoplasmique (fibres sensitives des nerfs périphériques), et d'un prolongement cylindraxile (racine postérieure, fibre radiculaire des cordons postérieurs).

Nous allons rechercher sur quels éléments de ce neurone portent les lésions du tabes. Il nous suffira pour cela de comparer la topographie des lésions tabétiques à celle que nous avons précisée antérieurement d'une lésion idéale frappant d'une manière élective tous les éléments du protoneurone centripète.

a) *Prolongements cylindraxiles.* — La lésion de ces prolongements se traduirait par une dégénérescence des fibres des racines postérieures et des fibres radiculaires des cordons postérieurs.

Les lésions du tabes répondent avec une très grande netteté à cette disposition des fibres radiculaires.

Nous avons vu en effet que, *dans la moelle* tabétique, la dégénérescence des cordons postérieurs porte le plus souvent d'une manière exclusive sur les zones que l'anatomie décrit comme celles occupées par les fibres radiculaires postérieures ; dans la substance grise, d'autre part, on a constamment la disparition des collatérales fournies par ces fibres. Il n'est donc pas douteux que les prolongements cylindraxiles du protoneurone soient le siège

de prédilection de la lésion tabétique, tout au moins dans leur portion intramédullaire.

Au niveau des racines postérieures, au contraire, les lésions ne sont pas constantes et ne surviennent dans tous les cas que d'une manière assez tardive. Il semble même résulter des recherches que nous avons exposées antérieurement que la dégénérescence de ces fibres radiculaires débute au niveau de leurs ramifications collatérales les plus ténues, et qu'elle envahisse peu à peu les fibres dans leur trajet intramédullaire respectant ainsi pendant longtemps les racines postérieures.

La systématisation des lésions tabétiques sur les prolongements cylindraxiles qui dépendent du protoneurone centripète est la base fondamentale de la théorie de Brissaud. Pour expliquer l'altération initiale des extrémités les plus fines des ramifications de ces cylindraxes, cet auteur compare le neurone à un arbre dont les collatérales seraient les feuilles, et estime que, de même que les feuilles sont les premières à souffrir de la maladie de l'arbre, de même les collatérales sont les premières touchées lorsque le neurone est malade.

Sans rien préjuger encore de la cause de cette altération élective des éléments cylindraxiles du protoneurone, nous sommes donc en droit de conclure que *ces prolongements sont constamment altérés dans le tabes, tout au moins dans leur trajet intramédullaire*, et *que leur lésion semble être la première en date.*

b) *Cellules ganglionnaires.* — Nous avons vu précédemment que la majorité des auteurs s'accordent à reconnaître l'intégrité absolue des cellules ganglionnaires dans le tabes, et que Brissaud et de Massary en sont

réduits à admettre au niveau de ces cellules un simple trouble dynamique.

« Tout porte à croire, dit ce dernier auteur dans sa thèse, que, si ces altérations sont loin d'être constamment retrouvées, cela tient seulement à l'insuffisance de nos connaissances concernant l'anatomie normale et pathologique du protoneurone centripète. » Et il estime que ces altérations, que les procédés techniques en usage sont incapables de révéler, suffisent toutefois à entraîner la dégénérescence des ramifications du cylindraxe.

Il n'en reste pas moins établi que le *processus tabétique ne détermine pas d'altération appréciable du corps cellulaire du protoneurone centripète.*

c) *Prolongements protoplasmiques.* — Les prolongements protoplasmiques du protoneurone, représentés par les fibres sensitives des nerfs rachidiens, sont fréquemment lésés dans le tabes, mais ils ne le sont pas nécessairement, et, dans bon nombre des cas, les lésions médullaires existent seules sans qu'il soit possible de trouver d'altérations des nerfs périphériques.

Quand elles existent, elles sont généralement limitées aux ramifications ultimes que ces nerfs abandonnent dans les téguments ou dans les interstices musculaires.

Aussi, peut-on conclure que, *s'il est vrai que le tabes frappe le protoneurone centripète, il ne l'altère pas dans sa totalité, puisqu'il respecte constamment le corps cellulaire et ne détermine pas dans tous les cas l'altération de ses prolongements protoplasmiques. Seule la lésion du prolongement cylindraxile semble constamment réalisée dans cette affection* [1].

[1] La rédaction de cette partie de notre travail était déjà termi-

III. **Le processus tabétique n'est pas exclusivement limité au protoneurone centripète.** — Au cours de la description anatomo-pathologique que nous avons faite du tabes, nous avons relevé un certain nombre d'altérations qui ne portent pas sur les éléments du protoneurone centripète.

Ces altérations sont : d'une part, *dans la moelle* la dégénérescence des fibres endogènes des cordons postérieurs et l'altération des cellules de la colonne de Clarke et des cornes antérieures ; d'autre part, *dans les nerfs périphériques* la lésion de leurs fibres motrices.

a) *Altération des cellules de la corne antérieure et des fibres motrices des nerfs périphériques.* — Ces altérations cellulaires sont, nous l'avons vu, peu accentuées et, de l'aveu même de Marinesco qui les a le premier décrites d'une manière minutieuse, ne semblent pas être propres au tabes.

D'ailleurs, même en admettant qu'elles existent bien réellement (et les recherches récentes de Schafer tendent à le prouver), leur existence n'est pas une objection à la théorie de Brissaud.

née lorsque parurent les comptes rendus du Congrès de Moscou. Nous citons textuellement les conclusions du rapport d'Obersteiner sur la pathogénie du tabes pour montrer qu'elles concordent sur ce point d'une manière presque absolue avec les nôtres. « Les altérations qu'on décèle dans les neurones centripètes ont une grande importance. Elles sont constantes et particulièrement accusées dans la partie intramédullaire de ces neurones, un peu moins dans les racines postérieures, encore moins dans les cellules des ganglions spinaux, et minimes dans les fibres nerveuses périphériques. » (Obersteiner, Congrès de Moscou, août 1897, d'après *Sem. méd.*, 1er septembre 1897.)

En effet, elles s'expliquent fort bien, si l'on admet la possibilité de la *dégénérescence interneurotique*. C'est là, en particulier, l'opinion de Massary et de Schafer.

Lorsque sont détruites les collatérales sensitivo-motrices qui viennent s'arboriser autour des cellules des cornes antérieures, ces cellules sont définitivement privées d'une partie de leur excitant normal et ne sont plus maintenues en activité que par les fibres terminales du neurone moteur central. Il est logique d'admettre que cette modification apportée aux conditions de fonctionnement physiologique de ces cellules a pour effet de déterminer un trouble dans leur nutrition et de compromettre par la suite leur vitalité.

Cette pathogénie des lésions des *cellules motrices* de l'axe gris une fois admise, l'explication des altérations des *fibres motrices* des nerfs périphériques devient évidente. On comprend en effet que le premier résultat de la lésion du corps cellulaire sera la dégénérescence des fibres cylindraxiles qui en dépendent; et de même qu'à la suite de la section d'un nerf ce sont ses extrémités terminales qui dégénèrent tout d'abord, de même, l'altération de la cellule motrice une fois réalisée, on verra la dégénérescence des nerfs moteurs périphériques débuter par leurs terminaisons intramusculaires et remonter de proche en proche dans le sens cellulipète (Schafer).

b) *Altération des cellules de la colonne de Clarke.* Plus encore que celles des cellules de la corne antérieure, les lésions des cellules de la colonne de Clarke semblent hypothétiques dans le tabes et, l'étude qu'en a publié *Marinesco* est loin d'entraîner la conviction.

Si leur existence était démontrée, il serait facile de

l'expliquer par le mécanisme que nous venons d'invoquer à propos des lésions des cellules motrices, en faisant intervenir cette fois comme cause première de leur altération la disparition des collatérales qui aboutissent à la colonne de Clarke.

Mais ce qui semble prouver d'une manière indubitable leur intégrité, c'est que *l'on n'a jamais signalé dans le tabes de lésions des fibres du faisceau cérébelleux direct ni de l'écorce du cervelet.* Or, il n'est plus contesté que les fibres de ce faisceau prennent naissance dans les cellules de la colonne de Clarke et, si ces dernières étaient réellement altérées, on ne manquerait pas d'avoir de la dégénérescence de leurs fibres cylindraxiles tout au moins au niveau de leurs ramifications ultimes, dans l'écorce cérébelleuse.

c) *Dégénérescence des fibres endogènes du cordon postérieur.* — Au cours de l'étude anatomo-pathologique du tabes que nous avons faite antérieurement, nous avons vu que pour *Strumpell*, *Marie* et la plupart des observateurs partisans de la théorie exogène du tabes, la caractéristique de cette affection serait de respecter constammen les fibres endogènes des cordons postérieurs. Alors que *Gombault* et *Philippe* affirment au contraire la possibilité de la dégénérescence de ces fibres.

L'existence de ces lésions endogènes, de l'aveu même de Gombault et Philippe, n'est pas la règle dans le tabes, et, quand on les observe, il s'agit le plus souvent de tabes déjà anciens.

A premier examen, il n'est pas inadmissible de supposer, au niveau des cellules de cordon des cornes postérieures, l'existence d'altérations de même nature que

celles des cellules motrices, déterminées de même par la disparition des collatérales qui les entourent, et se manifestant également par la dégénérescence de leur prolongement cylindraxile.

L'altération des fibres endogènes pourrait donc être considérée comme le résultat plus ou moins tardif d'une dégénérescence interneurotique déterminée par le protoneurone centripète sur les neurones d'association des cornes postérieures.

Cette interprétation serait insoutenable, d'après Philippe. Cet observateur estime que cette altération des fibres endogènes n'est pas une dégénérescence tertiaire, car :

1° La prise des zones endogènes peut apparaître dès le début (deux observations de Gombault et Philippe) ;

2° L'aspect histologique de cette lésion endogène ne diffère en rien de celui des lésions exogènes et ne ressemble pas aux types décrits de dégénérescence tertiaire ;

3° On n'a jamais noté de lésion de la cellule originelle d'où part la fibre endogène ;

4° On n'a pas de lésion des cellules de la colonne de Clarke ni de dégénérescence des fibres du faisceau cérébelleux direct, qui sont cependant, au même titre que les fibres endogènes, dégénérée, en connexions avec les fibres exogènes altérées.

Si l'opinion de Gombault et Philippe est fondée, la théorie de Brissaud et de Massary subit de son fait une rude atteinte. S'il était démontré en effet que le processus tabétique porte dès le début tout à la fois sur les fibres exogènes et sur les fibres endogènes des cordons postérieurs, il ne serait plus permis de considérer le tabes

comme une dégénérescence systématique exclusive du protoneurone centripète.

En attendant que les travaux, encore trop récents de Gombault et Philippe, aient reçu confirmation définitive, l'opinion dominante qui semble résulter des recherches antérieures est que, dans le tabes, les fibres endogènes sont le plus habituellement respectées (Strumpell, Marie), et que leur dégénérescence, quand elle existe, ne survient que tardivement.

Conclusions. — De l'étude qui précède, nous sommes donc conduits à tirer les conclusions suivantes :

1° Dans le tabes, les lésions nerveuses de la région rachidienne portent avec une prédilection évidente sur le *protoneurone centripète*, mais elles ne l'altèrent pas dans sa totalité et ne restent pas constamment limitées à son niveau ;

2° Le processus tabétique ne touche d'une manière constante *que les prolongements cylindraxiles de ce neurone*, respecte à peu près constamment le *corps cellulaire* et ne détermine pas nécessairement l'altération de ses prolongements protoplasmiques ;

3° *L'altération des neurones voisins* en connexion mmédiate avec le protoneurone centripète s'observe assez communément au niveau du *neurone moteur périphérique*, rarement au niveau des *neurones intercalaires* des cornes postérieures, d'une manière exceptionnelle (et encore discutée) au niveau des *neurones sensitifs centraux*.

4° L'altération de ces neurones voisins peut s'expliquer par la *dégénérescence tertiaire interneurotique* et être

considérée comme consécutive à l'altération primordiale et fondamentale du protoneurone centripète.

(Une réserve est à faire toutefois en ce qui concerne les *neurones intercalaires* qui, d'après Philippe, pourraient dans certains cas être touchés dès le début au même titre que le protoneurone centripète).

B. — **Région cranienne.**

Les conclusions qui précèdent se rapportent seulement aux lésions du tabes considérées dans la portion rachidienne du système nerveux. Voyons maintenant si dans la région cranienne les lésions observées au cours du tabes frappent d'une manière aussi nettement élective les protoneurones centripètes.

Cette étude est rendue malaisée par l'insuffisance de nos connaissances sur les lésions tabétiques des centres nerveux supérieurs et des nerfs correspondants.

I. **Nerfs sensitifs et moteurs.** — Le point le mieux établi est l'existence de névrites tout à la fois motrices et sensitives dans le domaine des nerfs craniens et en particulier du trijumeau.

C'est ainsi que, dans les formes de tabes céphalique, le trouble de la sensibilité et du mouvement prédominant dans le domaine de la V[e] paire, on retrouve des lésions des fibres de ce nerf que l'on peut poursuivre jusqu'au niveau de leur terminaison dans le bulbe (Cruveilher, Pierret, Hayem); on a même signalé parfois des altérations névritiques du segment périphérique de ce nerf et des lésions plus ou moins évidentes du ganglion de Gasser.

Le trijumeau se comporte donc comme une véritable racine postérieure et sa lésion si fréquente dans le tabes s'explique fort bien si l'on admet que le processus de cette affection se localise d'emblée sur le protoneurone centripète.

Quant aux *lésions des fibres motrices*, elles ne sont pas plus que dans les nerfs rachidiens une raison suffisante pour nier la systématisation initiale du tabes sur les éléments de ce neurone. Elles peuvent, en effet, s'expliquer également par une dégénérescence inter-neurotique de leurs cellules originelles, altérées secondairement à la lésion primitive de la voie sensitive périphérique.

Pierret[1] a tout récemment encore insisté à nouveau sur cette subordination des troubles parétiques aux troubles sensitifs dans les formes céphaliques du tabes.

« Le nerf trijumeau, dit-il, représente dans sa partie sensitive plusieurs racines postérieures dont les racines motrices seraient non seulement les nerfs moteurs de l'œil, mais le masticateur et le facial ; c'est pourquoi son irritation donne naissance non seulement à des névralgies et à des anesthésies de la face, mais encore à des symptômes oculaires (strabisme, troubles de l'accommodation), à des troubles de la mimique et de la mastication. »

II. **Nerfs sensoriels.** — 1° *Voie optique.* — Dans sa thèse, de Massary estime avec van Gehuchten que le premier neurone de la voie optique est représenté par la cellule bipolaire des grains externes de la rétine et

[1] Pierret, *Considérations synthétiques sur la pathogénie du tabes* (Congrès de Moscou, août 1897).

donne la description des altérations vagues trouvées par Poncet à leur niveau comme un argument de plus en faveur de sa théorie pathogénique du tabes.

Nous avons vu *(Description anatomique de la voie optique*, p. 193) qu'il était plus rationnel de considérer le premier neurone de cette voie comme étant représenté par la cellule ganglionnaire de la rétine et par la fibre du nerf optique. Cette conception, qui est en harmonie parfaite avec la disposition générale de toutes les autres voies tactiles et sensorielles, cadre également beaucoup mieux avec la description anatomo-pathologique que nous avons faite antérieurement des lésions du nerf optique et de la rétine dans le tabes.

Si l'on considère, en effet, la rétine comme l'homologue d'un ganglion spinal étalé, et le nerf optique comme la racine postérieure de la IIe paire cranienne, il semble naturel qu'ils soient fréquemment le siège d'altérations dans le tabes.

Si, au contraire, on estime que le neurone qu'ils constituent répond au neurone central de la voie optique, on est en droit de s'étonner qu'ils soient aussi souvent lésés dans cette affection alors que les neurones centraux de la voie tactile (faisceau de Gowers et cérébelleux direct) sont constamment respectés.

C'est pourquoi il nous semble de toute évidence que le premier neurone de la voie optique est bien représenté par les cellules ganglionnaires de la rétine. L'analogie est de la sorte parfaite entre la localisation du processus tabétique sur cette voie et sur les divers éléments de la voie tactile[1].

[1] Cette opinion ne nous est d'ailleurs pas personnelle, elle a

2° *Voie auditive.* — Nous avons vu que l'on a signalé quelques observations de lésions du nerf auditif et que ces lésions portent précisément sur la portion de ce nerf qui, s'étendant des ganglions de Scarpa et de Corti au bulbe, répond par conséquent à la racine postérieure des nerfs rachidiens. Ces lésions portent donc sur le prolongement cylindraxile du protoneurone de cette voie sensorielle.

3° *Voie olfactive.* — Il en est de même des lésions du nerf olfactif (comprises entre la muqueuse pituitaire et le bulbe olfactif) (Klippel).

4° *Voie gustative.* — Enfin, *Klippel* a trouvé non seulement une névrite du glosso-pharygien, mais encore une altération du ganglion d'Andersh.

De tout ce qui précède il résulte que les lésions des nerfs sensoriels observés dans le tabes portent, tout comme celle des nerfs de sensibilité générale, sur le protoneurone de ces voies de conduction centripète et sur ce neurone seulement. Les neurones centraux (noyau gris où aboutissent les nerfs sensoriels et fibres qui en émanent) sont, en effet, respectés d'une manière évidente dans la très grande majorité des observations. De plus, dans le protoneurone, les lésions prédominent toujours nettement sur le prolongement cylindraxile dont la gaine de myéline est en voie de désintégration manifeste ; alors que le corps cellulaire n'est pas nécessairement altéré. On voit donc

été soutenue bien avant nous, par Jelgersma [1], et par Moxter [2].

[1] Jelgersma, *Neurologische Centralblatt*, p. 290, 1895.

[2] Moxter, *Zeitschrift für klinisch. Medicin*, p. 334 et 564. 1896.

que l'étude des lésions des neurones centripètes sensoriels concorde pleinement avec celle des altérations des neurones centripètes tactiles qui nous sont déjà connues.

Conclusion. — *Ces lésions nerveuses du tabes qui portent sur les nerfs sensoriels prédominent avec une incontestable évidence sur les prolongements cylindraxiles des neurones périphériques de ces voies centripètes et ne s'accompagnent pas nécessairement de l'altération du corps cellulaire de ces neurones.*

Résumé.

Nous allons essayer maintenant de préciser l'opinion que l'on est en droit de se faire de la nature intime du tabes en tenant compte de la théorie des neurones et de l'étude anatomo-pathologique que nous venons d'exposer.

Nous avons vu dans le court historique du début de notre étude que les théories faisant résulter le tabes d'une lésion interstitielle étaient abandonnées de la majorité des observateurs, et que l'accord était fait sur la nature parenchymateuse de la lésion tabétique. Mais une question fondamentale reste en suspens, soulevée par l'apparition de la théorie des neurones : le tabes résulte-t-il d'une lésion systématique du protoneurone centripète ?

Toute l'étude qui précède de l'anatomie de ce neurone d'une part, et de l'anatomie pathologique du tabes d'autre part, nous l'avons précisément faite en vue de nous donner une base solide pour la discussion de ce point controversé.

Nous croyons le moment venu d'exposer les arguments

favorables et défavorables à cette théorie et de déduire la conclusion qui nous semblera résulter de cet examen.

I. *Les arguments invoqués par Brissaud et de Massary en faveur de leur opinion* peuvent se résumer de la manière suivante :

1° *Les lésions du tabes débutent et prédominent constamment sur les fibres médullaires qui sont les prolongements cylindraxiles des protoneurones centripètes.*

Les autres éléments de ces neurones (nerfs périphériques, ganglions rachidiens) peuvent être également le siège de lésions plus ou moins apparentes et, lorsqu'elles font défaut il est permis de supposer une lésion dynamique du corps cellulaire ne se révélant pas au microscope, mais suffisant toutefois à déterminer l'altération des fibres qui en dépendent.

2° *L'altération initiale des protoneurones centripètes permet de mieux comprendre la raison de la fréquence des lésions de la rétine*, qui se comporte comme un ganglion étalé.

3° *L'étude du développement* montre la parfaite autonomie du protoneurone centripète dont tous les éléments ont comme origine commune la crète ganglionnaire de Saghemchl.

4° *L'étude tératologique* (cas de von Leonova) montre que le système des protoneurones centripètes peut exister seul et sans lacune chez certains anencéphales.

Ces deux arguments tirés de l'étude du développement et de la tératologie sont des preuves évidentes de la parfaite indépendance de ce neurone et permettent de comprendre qu'il ait dans la suite une susceptibilité morbide

spéciale comme tout organe nettement différencié, et qu'il puisse subir, à l'exclusion de tout autre, les atteintes du processus tabétique.

II. *Les arguments invoqués par Gombault et Philippe contre cette théorie* sont d'autre part les suivants :

1° *Les lésions du tabes ne portent pas exclusivement sur les éléments du protoneurone centripète* puisque l'on observe parfois des lésions des fibres endogènes.

2° *La lésion tabétique ne frappe pas ce neurone dans sa totalité* puisqu'elle respecte le plus souvent la cellule ganglionnaire.

3° *La lésion histologique* de la fibre nerveuse diffère notablement du type de la dégénérescence wallérienne (corps granuleux peu nombreux, prolifération névroglique faible), et semble plutôt résulter *d'une altération prédominante de la gaine de myéline.*

Cet auteur conclut en fin d'analyse que :

1° *Le tabes n'évolue pas sur un seul système de fibres ;*

2° *Le processus tabétique est un processus parenchymateux, surtout primitif, qui frappe le tube nerveux sans la cellule originelle.*

Conclusion. — Malgré leur antinomie apparente, ces deux théories fondées l'une et l'autre sur des arguments solidement établis ne nous semblent pas absolument incompatibles et l'on peut en les complétant l'une par l'autre arriver à se faire de la nature du tabes l'opinion suivante :

1° *Le protoneurone centripète* nettement différencié

dès son origine est le siège de prédilection des lésions du tabes.

2° *Ces lésions ne portent pas sur le corps cellulaire de ce neurone, mais seulement* (du moins au début) *sur les prolongements cylindraxiles.*

Cette lésion initiale, différente de la dégénérescence wallérienne, *semble porter sur la gaine de myéline* qui entoure ces cylindraxes et ne déterminer que consécutivement leur altération.

3° *Le cylindraxe une fois détruit* sur un segment plus ou moins considérable de son trajet intramédullaire, il s'établit (comme à la suite d'une section nerveuse) *un double courant de dégénérescence.*

a) *Dégénérescence wallérienne* du segment intramédullaire se traduisant par une disparition des collatérales qu'il envoie dans l'axe gris.

b) *Dégénérescence rétrograde* entraînant plus tardivement des lésions du segment extramédullaire (racines postérieures), puis corps cellulaire et des ramifications protoplasmiques.

c) Enfin la disparition des collatérales qui entrent en communication avec les neurones voisins peut avoir pour effet de déterminer plus ou moins tardivement des lésions de ces neurones par le mécanisme de la *dégénérescence interneurotique* et ces altérations se traduisent d'une part par des névrites motrices périphériques, d'autre part par dégénérescence plus ou moins tardive des fibres endogènes.

Le tabes résulterait donc en somme d'une lésion frappant d'une manière élective la gaine de myéline qui entoure les cylindraxes du protoneurone centripète dans

leur trajet intramédullaire. Cette lésion initiale réalisée, toutes les autres peuvent être considérées comme en étant la conséquence plus ou moins lointaine. *La lésion initiale et fondamentale du tabes serait donc en somme une névrite intramédullaire* comparable aux névrites périphériques par la nature intime de son processus, mais en différant par la localisation, puisqu'elle porte sur le prolongement cylindaxile du protoneurone centripète au lieu de porter sur le prolongement cylindraxile du neurone moteur périphérique.

Pour mieux faire saisir la nature intime de cette affection, nous croyons que la comparaison suivante peut être utile.

Si l'on compare, avec Brissaud, le neurone à un arbre dont les ramifications cylindraxiles seraient les branches et les prolongements protoplasmiques les racines, le système nerveux nous apparaît comme une véritable *forêt de neurones*, et, de même que, dans une forêt, on voit certains parasites s'attaquer exclusivement aux arbres d'une même essence, de même l'on peut concevoir que le processus tabétique frappe avec une prédilection exclusive les neurones d'un même groupe physiologique.

On peut même pousser plus loin encore la comparaison. Les parasites qui s'attaquent à un arbre se cantonnent le plus souvent sur les feuilles, sur le tronc, dans les racines suivant l'espèce que l'on considère ; le processus tabétique altérant tout d'abord la gaine de myéline des cylindraxes se comporterait à la manière des insectes qui rongent l'écorce des branches. Un arbuste dépouillé de son écorce ne tarde pas à perdre ses feuilles et à dépérir ; ses racines elles-mêmes finissent par s'altérer. Sur un neurone

dépourvu du revêtement de myéline qui protège son cylindraxe, on voit de même ses ramifications ultimes se flétrir et tardivement dégénérer ses plus lointains prolongements protoplasmiques.

Chapitre IV. — APPLICATIONS DE LA THÉORIE DES NEURONES A LA PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE DU TABES

Nous venons de voir quelles applications l'on était en droit de faire de la théorie des neurones à l'étude anatomo-pathologique du tabes, voyons maintenant quelles en sont les conséquences pour l'explication des symptômes fondamentaux observés dans cette affection :

I. **Troubles de la sensibilité.** — Ces troubles sont caractérisés essentiellement par des *douleurs* et par des zones plus ou moins étendues d'*anesthésie.*

Si l'on admet que la lésion initiale du tabes consiste en une altération de la gaine de myéline qui entoure le cylindraxe des neurones sensitifs, il est permis de supposer que les douleurs résultent de la compression plus ou moins efficace du cylindraxe enserré par une gaine de myéline épaissie au premier stade de sa lésion.

Plus tard lorsque l'altération du cylindraxe sera plus avancée, la transmission des impressions périphériques cessera d'être possible par son intermédiaire et l'on observera des zones d'anesthésie dans toute l'étendue de la surface des téguments répondant à la distribution périphérique des neurones altérés.

On serait en droit de s'étonner, si cette explication est

exacte, de ne pas observer dans le tabes de troubles sensitifs plus étendus. Les lésions portant sur un très grand nombre de neurones, il semble que l'on devrait avoir des zones d'anesthésie très vastes, alors que la clinique montre qu'elles n'occupent le plus souvent qu'une portion très restreinte des téguments. Mais de même que l'on voit la sensibilité reparaître dans un membre devenu anesthésique à la suite d'une section nerveuse, grâce au phénomène bien démontré de la récurrence, de même l'on en peut admettre une suppléance établie par les neurones inaltérés dans une portion plus ou moins considérable du domaine périphérique des neurones centripètes envahis par la lésion tabétique. Au surplus, l'évolution extrêmement lente de ce processus s'accorde bien avec l'hypothèse de l'établissement de cette suppléance sensitive.

Les autres modalités que l'on peut observer dans les troubles sensitifs du tabes se conçoivent également fort bien si l'on considère comme initiale et fondamentale l'altération de la gaine de myéline. Cette gaine cessant de jouer son rôle physiologique d'isolateur, l'influx nerveux continue bien à passer par le cylindraxe encore peu altéré, mais peut subir un léger retard dans sa transmission ou même n'arriver aux centres qu'en suivant le trajet d'un cylindraxe voisin, déterminant ainsi une erreur dans l'appréciation de la localisation périphérique de l'impression subie.

Ce qui semble prouver le bien fondé de cette hypothèse est que l'on n'observe guère en dehors du tabes ces retards ou ces erreurs dans la perception sensitive ; ils font défaut par exemple dans les compressions des racines postérieures alors que l'on note communément la douleur ou

l'anesthésie ; dans ce cas, en effet, il s'étabit une dégénérescence wallérienne : l'altération du cylindraxe précède celle de sa gaine de myéline et la destruction du cylindraxe détermine l'anesthésie pure et simple, sans s'accompagner jamais des erreurs d'appréciation sensitive si communes dans le tabes.

II. **Troubles des réflexes.** — a) *L'abolition des réflexes*, à peu près constante dès le début du tabes, s'explique fort bien si l'on admet la conception anatomo-pathologique que nous avons précédemment exposée.

La disparition des collatérales longues que les cylindraxes du protoneurone centripète envoient dans la corne antérieure, autour des cellules motrices de cette région, est, nous l'avons vu, l'une des lésions les plus précoces et les mieux établies du tabes.

Ces collatérales étant la voie nécessaire que doit suivre l'impression centripète pour actionner la cellule motrice, il est évident que leur disparition entraînera fatalement l'abolition des réflexes et, sur ce point, l'anatomie pathologique confirme absolument les données de la clinique.

b) Mais le signe de Westphal n'est pas la seule manifestation des troubles de la réflectivité dans le tabes.

Frenkel a récemment insisté sur *la perte du tonus musculaire* chez les tabétiques, et ce trouble peut se comprendre par le mécanisme invoqué déjà pour expliquer l'abolition des réflexes tendineux.

Le tonus musculaire est cet état de contraction latente des muscles qui se manifeste surtout à l'occasion des mouvements en limitant l'action des muscles antagonistes volontairement contractés.

Cet état de contraction permanente et inconsciente des muscles résulte de l'excitation incessante des neurones moteurs périphériques par les collatérales longues du protoneurone centripète. La destruction de ces collatérales privant les cellules motrices de cette excitation habituelle, ces cellules cessent d'entretenir, dans le muscle qui en dépend, cet état de contraction latente, et l'hypotonie musculaire est réalisée.

Cette hypotonie, très commune dans le tabes, se révèle par le peu de résistance que les muscles offrent à leurs antagonistes dans l'exécution des mouvements et se traduit cliniquement par la facilité avec laquelle on peut, chez les tabétiques, déterminer des mouvements d'une ampleur inusitée et disposer leurs membres dans des attitudes anormales.

III. **Troubles de la motilité.** — Les troubles moteurs observés dans le tabes sont de deux sortes : l'incoordination motrice et les paralysies.

a) L'*incoordination motrice.* — 1° Pour *Brissaud* [1], l'incoordination motrice est le résultat de l'*abolition du sens musculaire.* Le malade n'ayant plus conscience du degré de la contraction effectuée n'atteint pas le but qu'il se propose lors de l'exécution du mouvement ou le dépasse ; cette impossibilité où il se trouve de régler d'une manière précise la direction et l'étendue de ses mouvements est rendue plus manifeste par l'occlusion des yeux qui le prive du contrôle de la vue et ne lui permet plus de rectifier,

[1] Brissaud, Signe de Romberg *(Clin.*, 1894).

dans la mesure du possible, les erreurs de sa contraction musculaire.

De plus, ce qui est vrai pour la contraction volontaire des muscles des membres ne cesse pas de l'être si l'on considère l'ensemble des contractions élémentaires et inconscientes de tous les muscles qui entrent en jeu dans le maintien de la station verticale. Aussi voit-on le tabétique ne se tenir debout qu'avec peine lorsqu'on lui fait joindre les talons et chanceler dès qu'il vient à fermer les yeux.

En somme, ces troubles fondamentaux de la motilité dans le tabes, *incoordination motrice et signe de Romberg, peuvent tous les deux s'expliquer par l'abolition du sens musculaire.*

Or, cette abolition du sens musculaire est la règle chez les tabétiques qui, le plus souvent, ont perdu la notion de la position exacte de leurs membres et supportent sans douleur l'extension de leurs muscles poussée jusqu'à la plus extrême limite.

Comment expliquer l'abolition du sens musculaire dans la théorie anatomo-pathologique que nous soutenons ?

Nous avons vu, lors de notre étude anatomique du protoneurone centripète, que les ramifications protoplasmiques de ce neurone se terminent à la périphérie par deux ordres de fibrilles, les unes se rendant aux téguments, les autres pénétrant dans les muscles et s'y terminant par des boutons dans l'interstice de leurs fibres.

L'existence de ces terminaisons intra-musculaires du protoneurone centripète est confirmée, d'autre part, par l'observation tératologique de *von Leonova* que nous avons déjà signalée antérieurement.

Il est vraisemblable que ces boutons intra-musculaires,

comprimés lors de la contraction du muscle, doivent jouer le rôle de véritables dynamomètres donnant des notions précises sur le degré de sa contraction et, cette hypothèse admise, il devient évident que leur destruction entraînera l'abolition du sens musculaire.

Or leur lésion, si elle n'est pas encore démontrée par des examens anatomo-pathologiques indiscutables, est très probable dans le tabes, puisque nous savons que les névrites y sont communes et que les lésions de ces nerfs périphériques débutent constamment au niveau de leurs ramifications ultimes.

L'incoordination et le signe de Romberg ne sont pas d'ailleurs des signes initiaux du tabes et ne s'observent le plus souvent en clinique qu'après une période plus ou moins longue, caractérisée surtout par des troubles sensitifs et l'abolition des réflexes. Cette lenteur dans l'apparition de ces signes de l'abolition du sens musculaire concorde fort bien avec l'hypothèse d'une altération des terminaisons protoplasmiques du neurone centripète consécutive à la lésion initiale de ce neurone au niveau de son cylindraxe.

2° *Pour Pierret* [1], l'incoordination tabétique ne résulte pas exclusivement de l'abolition du sens musculaire, mais aussi et surtout de la *parésie des muscles* que l'on peut constater dans l'immense majorité des cas et dont le caractère est, comme l'on sait, d'être passagères et transitoires. Lorsque la parésie prédomine sur un groupe musculaire déterminé, la contraction volontaire des mus-

[1] Pierret, *Considérations synthétiques sur la pathogénie du tabes* (Congrès de Moscou, 1897).

cles antagonistes devient plus efficace et détermine la production d'un mouvement trop étendu. Les groupes musculaires parésiés entrent alors en contraction pour rectifier le mouvement effectué, mais en raison de leur parésie même, ils sont incapables de réussir d'emblée à faire exactement cette correction ; ils n'atteignent pas le degré de contraction nécessaire ou le dépassent, et de ces tâtonnements successifs, résultent autant de mouvements illogiques et désordonnés qui constituent l'incoordination motrice.

« Il s'agit là, en somme, d'un trouble dans la contraction synergique des antagonistes, de tout point comparable à ce qui se passe dans le strabisme. La seule différence est que la parésie des muscles oculaires se révèle d'emblée par le strabisme en raison de la mobilité extrême du globe, tandis que, dans les membres, l'insuffisance d'un muscle assez volumineux est incapable de se traduire dans l'attitude par une déformation appréciable. Mais dès que ce membre fait une tentative de mouvement dans lequel le muscle parétique est l'antagoniste d'un muscle sain, celui-ci l'emporte sur l'autre et le mouvement dépasse le but. » (Pierret.)

Si l'on admet cette explication de l'incoordination tabétique, il est également très facile de comprendre la raison du signe de Romberg. Il est en effet bien évident que, l'occlusion des yeux ne permettant plus au malade de s'assurer de l'exactitude de ses mouvements, l'incoordination sera de ce fait plus accusée et la station debout plus difficile (signe de Romberg) [1]. Comment l'incoordination

[1] Pour Pierret, les troubles de la station et le signe de Romberg résultent de la *lésion du cordon de Goll*. Ce faisceau est formé en

ainsi comprise peut-elle être interprétée dans la théorie pathogénique du tabes que nous soutenons?

L'incoordination devenue ainsi l'expression d'un trouble moteur, il nous suffira évidemment de montrer comment cette parésie est en réalité sous la dépendance immédiate de la lésion initiale du protoneurone centripète.

2° *Les paralysies.* — « Les paralysies locales dans le cours de l'ataxie, sont loin d'être rares dans les muscles des membres. Il faut avouer cependant qu'en raison de leurs localisations variées, de leur caractère souvent passager et de leur peu d'intensité, elles sont quelquefois difficiles à observer. Elles n'en existent pas moins, en sorte qu'il n'est pas, à mon sens, de plus grande erreur que celle qui consiste à croire que l'ataxie du mouvement

partie comme l'on sait par des fibres longues d'association (homologues des connectifs longitudinaux postérieurs des annelés). Pierret lui attribue le rôle fondamental dans la station debout; il s'appuie en particulier, pour soutenir cette opinion, sur les expériences de Chauveau (1861), qui montrent que ce faisceau médian est insensible, et sur celles de Philippeaux et de Vulpian, qui montrent que la section de ce faisceau fait perdre à l'animal qui l'a subi la faculté de se dresser sur ses membres inférieurs. Pierret a même décrit certains types cliniques (Paret, thèse de Lyon, 1886) caractérisés par une paralysie flasque des membres inférieurs avec troubles de la station, et dont la lésion médullaire est cantonnée d'une manière exclusive sur les cordons de Goll (Pierret, *Soc. de méd. de Lyon*, 17 janvier 1887). A notre avis, cette affection systématique des fibres d'association du cordon postérieur ne portant pas d'emblée sur les éléments du proto-neurone centripète ne mérite pas d'être considérée comme un tabès véritable. Nous croyons d'autre part que cette lésion des fibres d'association du cordon postérieur n'est pas nécessaire pour expliquer les troubles de la station et le signe de Romberg des tabétiques, qui ne sont en somme que l'expression de l'*incoordination dans l'attitude*.

est indépendante de toute paralysie. C'est là une sorte de légende qui ne se soutient que par l'autorité des deux grands noms de Trousseau et de Duchenne de Boulogne[1]. »

Ces paralysies s'expliquent aisément dans la théorie que nous venons d'exposer.

En effet l'altération des cellules motrices de la corne antérieure suffit même à un très faible degré pour déterminer la dégénérescence des fibres cylindraxiles qui en partent. Cette lésion débute au niveau des extrémités terminales de ces fibres et entraîne l'altération des plaques motrices et la paralysie de la fibre musculaire correspondante.

Or, nous avons vu précédemment que cette altération du neurone moteur périphérique peut s'expliquer par le mécanisme de la dégénérescence interneurotique et être considérée comme la conséquence plus ou moins tardive de la lésion du protoneurone centripète.

« Il n'est d'ailleurs pas nécessaire, pour qu'il y ait paralysie motrice, que la cellule du neurone moteur périphérique soit *histologiquement altérée*. Il suffit d'une *inhibition* de ces cellules résultant de la destruction des filets sensitifs des racines postérieures pour entraîner la cessation de leur action motrice. C'est là ce qui permet de comprendre pourquoi les paralysies tabétiques sont le plus souvent légères et transitoires. Elles ne deviennent définitives que lorsque les troubles de nutrition qui résultent pour le neurone moteur de son isolement des voies centripètes ont déterminé la dégénérescence du corps cellulaire et des prolongements périphériques qui en partent[1]. »

[1] Pierret, *loc. cit.*

Cette théorie pathogénique est d'ailleurs pleinement confirmée par les recherches expérimentales.

De nombreuses expériences (rappelées par *Pierret)* démontrent que, si l'on coupe les racines postérieures, les muscles innervés par la racine antérieure correspondante perdent beaucoup de leur irritabilité. Ce n'est pas une paralysie à proprement parler, mais une réelle diminution d'activité qui peut être corrigée par l'excitation du bout central de la racine postérieure sectionnée (Harless, Cyon). *Rolando*, dès 1828, avait déjà noté « que la section des racines postérieures abolit la faculté d'exciter des contractions musculaires ».

Chauveau a constaté chez un chien, à qui il avait enlevé plusieurs ganglions intervertébraux, l'apparition « d'une ataxie formidable dans certains mouvements ».

Enfin, tout récemment, *Tomasini* a noté que, chez les animaux dont on a sectionné les racines postérieures, les mouvements provoqués par l'excitation artificielle du cortex sont ataxiques pour les muscles innervés par les racines antérieures séparées de leurs homologues centripètes (Pierret, *loc. cit*, p. 32).

Donc, les paralysies périphériques du tabes reçoivent une explication logique dans la théorie que nous soutenons, et du même coup l'incoordination motrice et le signe de Romberg s'expliquent d'une manière rationnelle.

IV. **Troubles trophiques.** — Les troubles trophiques s'expliquent de même par les altérations des cellules de la corne antérieure privées de l'excitation incessante que leur fournit normalement le neurone sensitif.

a) *Amyotrophies tabétiques.* — Les altérations de la

substance grise des cornes antérieures dans le tabes ont été, il y a longtemps déjà, signalées par *Pierret*[1] qui les considérait à juste titre comme la cause prochaine de l'amyotrophie tabétique. Depuis, leur étude a été reprise par un grand nombre d'observateurs ; nous avons vu que tout récemment *Schafer* a trouvé, à l'aide de la méthode de Nissl, dans la cellule des cornes antérieures des tabétiques amyotrophiques des altérations qu'aucune autre méthode jusqu'à ce jour n'aurait permis de constater.

Pour Pierret, les lésions cellulaires découvertes à l'aide des nouvelles méthodes n'ont pas l'importance qu'on tend généralement à y attacher. Il est possible qu'il ne s'agisse chez le tabétique en particulier que de « modifications agoniques » de la structure de ces cellules.

Il ne lui semble pas, d'ailleurs, nécessaire que des lésions histologiques soient observées pour que la nutrition des muscles soit troublée. La lésion initiale des protoneurones centripètes peut suffire à déterminer une sorte d'inhibition des neurones moteurs périphériques avec lesquels ils entrent en connexions, « de telle sorte que l'action trophique que ces neurones exercent sur les masses musculaires soit diminuée sans que leur structure soit grossièrement et surtout définitivement atteinte » (Pierret, *loc. cit.).*

L'explication pathogénique des troubles trophiques du tabes par un trouble fonctionnel ou une altération secondaire du neurone moteur périphérique semble donc rationnelle. Elle est d'autant mieux fondée que l'on peut, nous l'avons

[1] Pierret, Altérations de la substance grise de la moelle épinière dans l'ataxie locomotrice *(Arch. de Physiologie*, 1870).

vu, expliquer par un processus analogue l'amyotrophie tardive qui survient au niveau des membres hémiplégiés ; le mécanisme que l'on peut invoquer est le même, à cette différence près que, dans ce cas, la dégénérescence du neurone moteur périphérique succède à celle du neurone moteur central au lieu d'être la conséquence de l'altération du protoneurone centripète.

b) *Troubles trophiques cutanés.* — On sait que les troubles trophiques cutanés s'observent d'une manière presque exclusive dans les régions qui sont le siège de troubles de la sensibilité (ex. anesthésie plantaire et mal perforant, zona dans névralgie, etc.).

Il semble que l'on doive les expliquer d'une manière en tout semblable à celle qui vient de nous permettre d'interpréter l'amyotrophie.

Nous venons de voir que l'amyotrophie résulte en somme d'une inhibition réflexe des neurones moteurs périphériques dont la cause est la lésion du protoneurone centripète.

Or il existe de même deux neurones centripète et centrifuge pour assurer l'innervation des téguments.

Le neurone centripète est chargé de recueillir les impressions tactiles périphériques ; le neurone centrifuge correspondant était qualifié autrefois de nerf trophique en réalité il est moteur au même titre que le neurone centrifuge qui se rend au muscle; il n'en diffère que parce qu'au lieu de provoquer le mouvement visible d'une fibre musculaire il préside aux mouvements intracellulaires inappréciables mais réels des éléments épithéliaux. Ce neurone une fois détruit ou fonctionnellement supprimé, les éléments qui constituent l'épithélium de revêtement s'altèrent tout comme la fibre musculaire lors de la lésion du neurone

moteur périphérique,et cela pour la même raison : *simplement parce qu'ils ne fonctionnent plus*[1].

Cette altération initiale du *neurone centrifuge cutané* doit,à n'en pas douter être réalisée, communément dans les névrites périphériques sait qu'elle est la fréquence des troubles trophiques dans ces affections.

Mais il n'est pas nécessaire, pour qu'ils se produisent, que la lésion porte d'emblée sur ces neurones pas plus qu'il n'est nécessaire pour que l'amyotrophie soit réalisée qu'il y ait lésion protopathique des *neurones moteurs musculaires*.

De même que nous venons de voir l'amyotrophie se produire par inhibition de ces neurones moteurs musculaires lors de la lésion du protoneurone centripète, de même il semble rationnel de penser qu'une lésion primitivement limitée aux *neurones centripètes cutanés* peut entraîner secondairement un trouble dans la fonction des *neurones centrifuges cutanés* correspondants,se traduisant par l'apparition de troubles trophiques à la surface des téguments.

c) *Arthropathies.*— En procédant par analogie il nous semble que l'on est en droit d'invoquer une pathogénie en tout semblable pour expliquer l'arthropathie tabétique. La lésion initiale du neurone centripète articulaire (perte du sens articulaire) retentit sur le neurone centrifuge qui aboutit aux tissus de l'articulation correspondante et entraîne ainsi des troubles dans la nutrition de ces tissus[2].

[1] Morat, Les nerfs trophiques *(Lyon médical*, 13 juin 1897).

[2] On sait que Charcot mettait les arthropathies tabétiques sous la dépendance d'une altération des cellules des cornes antérieures. Buzzard remarquant qu'elles coïncident fréquemment avec les crises gastriques, pense qu'elles résultent les unes et les autres

Cette hypothèse cadre bien avec la description clinique de ces arthropathies caractérisées, on le sait, par leur indolence, puisque l'abolition de la sensibilité articulaire nous semble être aussi importante dans la pathogénie des arthropathies tabétiques que l'anesthésie plantaire dans la genèse du mal perforant ou l'abolition du sens musculaire dans la production des amyotrophies.

On voit, en somme, qu'il est possible de donner une explication rationnelle de tous les troubles trophiques cutanés, articulaires et musculaires observés dans le tabes et que leur pathogénie dans l'hypothèse de la localisation initiale du processus tabétique sur le protoneurone centripète est en harmonie parfaite avec les théories les plus récentes et la conception la plus généralement admise de la trophicité.

Les troubles vaso-moteurs observés dans le tabes peuvent recevoir une interprétation analogue. On sait que les taches ecchymotiques de membres inférieurs sont communes chez les tabétiques à la suite des violents accès de douleurs fulgurantes. Ces taches résultent vraisemblablement d'un trouble dans le fonctionnement des neurones centrifuges vaso-moteurs dont les cellules siègent dans les cornes antérieures et subissent au même titre que les autres éléments de cette portion de la substance grise le contre-coup des altérations des protoneurones centripètes (Strauss, Pierret).

V. **Troubles sensoriels.** — Les troubles sensoriels observés dans le tabes s'expliquent fort bien par une lésion

d'une altération des noyaux bulbaires(?). Bally et Pierret les rattachent plutôt à des lésions du sympathique.

systématique des protoneurones centripètes répondant à chacune de ces voies de sensibilité spéciale; l'homologie de ces neurones avec les neurones spinaux semble les prédisposer en quelque sorte à subir les mêmes influences pathologiques.

A. *Troubles visuels*. — *a)* Les *troubles de la vision* sont caractérisés dans le tabes par une diminution progressive de l'acuité avec rétrécissement irrégulier du champ visuel, et par une disparition élective de la perception de certaines couleurs[1]. Cette évolution clinique, qui s'explique si l'on admet une lésion initiale de la rétine ou du nerf optique, deviendrait fort difficile à interpréter dans l'hypothèse d'une lésion des centres nerveux.

b) *Les troubles pupillaires* sont caractérisés comme l'on sait par *le signe d'Argyll-Robertson* qui consiste en une abolition des modifications de la pupille sous l'influence de la lumière avec persistance de ces mouvements pupillaires dans l'accommodation.

L'abolition de réflexe pupillaire s'explique comme le signe de Westphal par la lésion de la voie centripète de l'arc diastaltique; les fibres du nerf optique étant altérées sont incapables d'agir sur les cellules des noyaux qui président aux mouvements de l'iris.

Par contre, les modifications de la pupille à l'occasion de l'accommodation ne résultent pas d'un phénomène réflexe, mais d'un mouvement associé dont le commandement part de l'écorce, car l'accommodation est un acte sinon toujours volontaire du moins toujours cérébral.

[1] Panas, *Traité des maladies des yeux*, 1894.

Ces modifications s'effectuent normalement puisque la lésion tabétique respecte, à l'origine tout au moins, les neurones moteurs et les neurones d'association bulbo-protubérantiels[1].

c) *Les parésies oculaires* sont, on le sait, communes surtout au début du tabes. Elles résultent, tout comme les paralysies périphériques observées dans le domaine des nerfs rachidiens, d'un état pathologique secondaire des neurones moteurs périphériques correspondants.

Les cellules des noyaux moteurs oculaires sont en connexion avec les fibres cylindraxiles d'un grand nombre de neurones centripètes de la région cranienne, et en particulier avec des fibres provenant du trijumeau et surtout du nerf labyrinthique (voir recherches de Bonnier[2]).

Ces nerfs une fois altérés (et l'on sait combien leur lésion est commune dans certaines formes du tabes) les neurones phériphériques moteurs des nerfs oculaires ne reçoivent plus leur excitation physiologique habituelle; il en résulte une diminution dans le tonus des muscles qui en dérivent et, suivant que tel ou tel noyau de la IIIe paire est plus particulièrement intéressé, cet état se traduit cliniquement par la parésie de tel ou tel des muscles qui en dépendent (ptosis, strabisme, inégalité pupillaire).

A la longue, les neurones d'association bulbo-protubérantiels réussissent à suppléer les neurones centripètes, fonctionnellement supprimés, dans leur rôle d'excitants des neurones moteurs périphériques, et le tonus rede-

[1] Brissaud, *Clin. mal. nerv.*, p. 333, 1895.

[2] Bonnier, Tabès labyrinthique (*Presse médicale*, 274, 1896).

vient normal dans les muscles, qui finissent par recouvrer l'intégrité de leurs mouvements. Cette curabilité des paralysies oculaires (parcellaires et transitoires) cadre fort bien avec cette conception *d'un simple trouble fonctionnel des neurones moteurs périphériques résultant de la lésion initiale du neurone centripète correspondant.*

Cette conception est de plus en harmonie parfaite avec les données de la clinique ; il est en effet remarquable de voir que les troubles de la motilité oculaire s'observent surtout chez les malades qui présentent des troubles de la sensibilité dans le domaine du nerf trijumeau (douleur fulgurante de la face, névralgies, anesthésies).

Tout récemment, *Pierret*[1] a insisté d'une manière particulière sur ce fait clinique ; il s'appuie sur cette constatation pour soutenir que les troubles moteurs du tabes sont le résultat d'une lésion initiale des nerfs sensitifs.

B. *Troubles auditifs.* — Les troubles auditifs du tabes signalés pour la première fois par *Duchenne* (1858) ont été mentionnés d'autre part par *Pierret*[2] dans sa thèse « sur les symptômes céphaliques du tabes ». Plus tard, ce même auteur en a publié de nouvelles observations[3] et a

[1] Pierret, *Considérations synthétiques sur la pathogénie du tabes* (Congrès de Moscou, 1897).

[2] Pierret, *Essai sur les symptômes céphaliques du tabes*, Paris, 1876.

[3] Pierret, Contribution à l'étude des phénomènes céphaliques du *tabes dorsalis*. Symptômes sous la dépendance du nerf acoustique (*Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, 1877).

insisté sur l'importance pronostique de ces troubles de l'audition :

« On devra se rappeler, dit-il dans ses conclusions, que le tabes peut débuter par le nerf auditif aussi bien que par le nerf optique et, dans le pronostic d'un vertige de Ménières, on pourra réserver une place pour l'évolution du tabes, pour peu qu'il existe quelques douleurs fulgurantes disséminées et fugitives, quelques plaques d'anesthésie ou quelque paralysie locale dans les yeux ou dans face. C'est ainsi que l'on verra des sourds devenir ataxiques ainsi que cela se passe pour certains aveugles [1]. »

Cette étude a été reprise tout récemment par *Collet* qui a précisé d'une manière magistrale dans sa thèse inaugurale l'anatomie pathologique et la pathogénie des troubles auditifs observés au cours du tabes.

Nous allons rappeler brièvement les conclusions qui résultent de ses recherches :

Les troubles auditifs du tabes sont tantôt sous la dépendance d'une lésion du nerf auditif, tantôt sous celle d'une lésion scléreuse de l'oreille moyenne avec intégrité du nerf de la VIIIe paire.

a) *La lésion du nerf auditif*, ainsi que nous l'avons déjà signalé, n'est observée que très rarement. Collet n'a pu réunir que trois observations où cette lésion soit incontestable.

Pour sa part, il n'en a observé qu'une seule (sur une pièce de la collection de Pierret).

[1] Collet, *Les troubles auditifs du tabes* (Thèse de Lyon, 1895), et Collet, Les troubles auditifs dans les maladies nerveuses *(Bibl. Liauté*, Paris, 1897).

Il n'en est pas moins nettement établi que le protoneurone acoustique peut être touché dans cette affection et que sa lésion est susceptible de déterminer des troubles de l'audition.

b) Mais ce n'est pas à dire que tous les troubles auditifs observés au cours de cette affection ressortissent nésairement à une lésion de ce neurone.

Le plus souvent, en effet, le nerf auditif est absolument intact chez les tabétiques ayant présenté quelques troubles de l'audition, et ces troubles doivent être mis sur le compte d'une *lésion de l'oreille moyenne.*

Pour Collet, cette lésion de l'oreille moyenne est elle-même sous la dépendance d'une *altération du trijumeau.* De ces observations résultent en effet que la coexistence des troubles auditifs avec les troubles de la sensibilité de la face est la règle, et que la surdité, dans ces cas,est toujours plus accusée du côté où prédominent ces troubles de la sensibilité dans le domaine de la V[e] paire.

Une observation de *Pierret*, les recherches de *Gellé* et *Laborde* tendent de même à prouver cette action trophique du trijumeau sur l'oreille moyenne.

Il semble donc que « *le tabes aurait deux voies différentes pour produire les troubles de l'ouïe : le nerf sensoriel de l'oreille et son nerf trophique* ».

On a voulu, d'autre part, mettre sur le compte d'une lésion des nerfs labyrinthiques les *troubles de l'équilibre* observés assez communément dans le tabes.

Bonnier[1] compare ce nerf à une racine postérieure et

[1] Bonnier, Tabes labyrinthique *(Presse médicale*, p. 274, 1896, et *Revue neurologique*, p. 495, 1896).

estime qu'en raison de son volume « il doit être une victime de choix » guettée par cette affection.

Il estime même qu'il existe un bon nombre de cas cliniques où la lésion de ce nerf suffit à elle seule à déterminer la plupart des symptômes tabétiques observés (vertiges, signe de Romberg, bourdonnements, surdité et troubles oculaires réflexes, strabisme, troubles pupillaires) et propose de réserver à ces formes le nom de *tabes labyrinthique*.

C. *Troubles olfactifs et gustatifs*. — Le travail le plus important qui ait paru récemment sur la question des troubles du goût et de l'odorat chez les tabétiques est dû à *Klippel* [1]. De ses recherches, il résulte que, tout comme les troubles de l'audition décrits par Collet, ces troubles olfactifs et gustatifs peuvent dépendre soit d'une lésion du nerf sensoriel correspondant, soit au contraire simplement d'une lésion isolée du trijumeau. Il a noté dans quelques observations une dégénérescence évidente du glosso-pharyngien. Il a même constaté de plus des altérations nettes des cellules du *ganglion d'Andersh*.

Dans d'autres observations où l'on avait noté cliniquement des troubles de l'olfaction, il a trouvé des lésions des fibres du nerf olfactif marquées surtout dans le segment qui s'étend du bulbe olfactif au cerveau.

Mais à côté de ces cas où la lésion du gloso-pharyngien ou de l'olfactif explique nettement l'apparition des troubles du goût et de l'odorat dans le tabes, il en existe

[1] Klippel, Troubles du goût et de l'odorat dans le tabes (*Arch. de neurologie*, p. 257, t. I, 1897).

d'autres où ces troubles ont évolué sans qu'il soit possible de trouver à l'autopsie la moindre lésion des nerfs sensoriels. Dans ces cas, Klippel a noté constamment une lésion du nerf trijumeau qui tient, comme l'on sait, sous sa dépendance la circulation, les sécrétions et l'état trophique des muqueuses olfactives et gustatives. Aussi pense-t-il que les troubles sensoriels observés en pareil cas sont l'expression de cette lésion de la Ve paire. C'est, on le voit, une application aux troubles du goût et de l'odorat de l'hypothèse pathogénique émise par Collet pour expliquer les troubles auditifs du tabes sans lésion du nerf auditif.

En somme, les troubles sensoriels observés dans le tabes s'expliquent d'une manière très rationnelle dans l'hypothèse pathogénique que nous soutenons. Les cylindraxes des protoneurones enserrés au début dans une gaine de myéline altérée transmettent des impressions sensorielles subjectives (phosphènes, bourdonnements, sensation d'odeur et de goût illogique) qui correspondent aux sensations douloureuses résultant de la lésion de neurone tactile. Plus tard, le cylindraxe dégénéré ne transmet plus aucune impression périphérique et à la dysesthésie succèdent les anesthésies sensorielles (cécité, surdité, anosmie ou agueusie).

VI. **Troubles viscéraux.**— Seuls les troubles viscéraux ne nous semblent pas recevoir une explication aussi satisfaisante dans la théorie qui fait l'objet de notre étude. Aussi nous bornerons-nous à rappeler à leur sujet l'opinion émise par de Massary. Pour cet auteur, ils résultent de lésions plus ou moins évidentes des ganglions sympa-

thiques. Or, les cellules de ces ganglions ayant, pour la plupart, une origine embryologique commune avec celle des ganglions spinaux, peuvent être considérées comme appartenant au système des proto-neurones centripètes. Les troubles viscéraux eux-mêmes deviendraient donc l'expression d'une altération de ce neurone et la théorie de Brissaud pourrait servir à expliquer leur apparition au cours du tabes.

Mais tant que de nouvelles recherches n'auront pas démontré d'une manière indiscutable l'existence de ces lésions du grand sympathique dans le tabes, on ne peut considérer cette opinion que comme une simple vue de l'esprit.

Nous en avons fini avec l'exposé des applications qui semblent pouvoir être faites de la théorie des neurones à l'étude de l'anatomie et de la physiologie pathologique du tabes. Arrivés à la fin de cette étude nous nous croyons autorisé à reconnaître que cette théorie jette une clarté remarquable sur la pathogénie jusque-là si obscure de cette affection. Même en la réduisant à ce qu'elle a de mieux établi et en la débarrassant de toutes les hypothèses séduisantes qu'elle suggère, la conception pathogénique que nous venons d'exposer n'en reste pas moins digne d'être retenue.

Nous nous sommes appliqué à montrer, en effet, qu'elle était fondée sur l'ensemble des recherches antérieures, et que les travaux récents, dirigés avec la plus grande rigueur scientifique, concouraient également à la confirmer.

Résumant nos conclusions antérieures sous une forme plus concrète et leur ajoutant celles qui nous semblent découler de la dernière partie de notre étude, nous sommes donc en droit de conclure.

Conclusions. — 1° *La lésion initiale du tabes* consiste en une altération des *prolongements cylindraxiles du protoneurone centripète,* débutant par leur gaine de myéline et ne déterminant que secondairement la disparition du cylindraxe et de ses branches collatérales.

2° *Cette lésion primitivement limitée aux prolongements cylindraxiles peut entraîner dans la suite un trouble dans la vitalité du neurone tout entier* et les ramifications ultimes de ses prolongements protoplasmiques sont les premières à en subir les effets.

3° *L'altération du neurone moteur périphérique* peut survenir tardivement par suite d'une dégénérescence interneurotique dont la cause est la dégénérescence primitive du protoneurone centripète.

4° *L'altération du protoneurone centripète* permet d'expliquer d'une manière rationnelle les troubles de *la sensibilité* (tactile et sensorielle), les troubles des réflexes (signes de Westphal et signes d'Argyll Robertson).

5° *L'inhibition ou l'altération consécutive du neurone moteur périphérique* permet de même de comprendre la raison de l'incoordination, des paralysies et des troubles trophiques que l'on observe dans cette affection.

La formule anatomopathologique qui découle de cette étude est que le tabes est, à n'en pas douter, une affection systématique du protoneurone centripète et que son processus intime consiste vraisemblablement en une névrite périaxile développée autour du cylindraxe de ce neurone.

B. *LÉSIONS MÉDULLAIRES DE L'ERGOTISME.*

Les lésions médullaires observées dans les cas d'intoxication par le seigle ergoté sont très voisines de celles du tabes.

Si l'on se reporte en effet à l'étude très minutieuse qu'en a faite *Tuczeck* [1], on constate que ces lésions sont limitées d'une manière exclusive aux cordons postérieurs et prédominent nettement sur les cordons de Burdach.

Dans la substance grise on a seulement la disparition du réseau de fibrilles nerveuses normalement contenu dans la colonne de Clarke, et fourni par les collatérales des fibres radiculaires des cordons postérieurs.

Il semble donc, d'après cette description, que les lésions médullaires de l'ergotisme portent, tout comme dans le tabes, sur les *cylindraxes des protoneurones centripètes.*

L'action élective de cette intoxication sur ce neurone permet d'ailleurs de comprendre facilement la *pathogénie des symptômes médullaires* observés dans cette affection.

D'après la description qu'en donne *Marie* dans son article du *Traité de Médecine* [2], ces symptômes consistent

[1] Tuczeck, Ueber die Veränderungen im Centralnervensystem (*Arch. f. Isyc.*, XIII, p. 99, et *Vanderversammlung der Sudwest deutschen Neurologien*, 1886).

[2] Marie, *Traité de médecine Charcot, Bouchard et Brissaud*, p. 315.

essentiellement en troubles de la sensibilité (anesthésies, douleurs fulgurantes), en troubles de la motilité (incoordination du même type que celle du tabes et signe de Romberg) et en abolition du réflexe rotulien.

Tous ces symptômes dont nous avons déjà étudié la pathogénie à propos du tabes s'expliquent d'une manière absolument identique dans l'ergotisme, et peuvent être tous rapportés à une lésion systématique du protoneurone centripète.

Il est probable que comme dans le tabes *la lésion initiale doit porter sur la gaine de myéline* qui entoure la cylindraxe de ce neurone, car les douleurs fulgurantes que l'on donne comme l'un des premiers signes de la localisation médullaire de cette affection, permettent de supposer qu'elles sont comme dans le tabes l'expression de la souffrance du cylindraxe enserré par une gaine altérée.

L'identité de nature n'est cependant pas complète entre les lésions du tabes et de l'ergotisme.

Dans le tabes, la lésion aboutit fatalement à la dégénérescence définitive du neurone; dans l'ergotisme au contraire la disparition des accidents est la règle lorsque le sujet cesse d'être soumis à l'intoxication chronique dont il est victime, à la condition toutefois que celle-ci n'ait pas été trop prolongée.

C'est ainsi que l'on assiste le plus souvent à la disparition progressive des douleurs et de l'incoordination. Les réflexes rotuliens restent généralement abolis bien plus longtemps; et encore peuvent-ils reparaître à la longue, si bien que le malade ne présente plus aucun stigmate de sa lésion médullaire antérieure.

Cette évolution clinique toute spéciale répond évidem-

ment à un processus anatomo-pathologique différent de celui du tabes, et se rapproche beaucoup plus de celui que l'on observe dans certaines névrites périphériques dont le curabilité est la règle.

Ce rapprochement semble d'autant plus justifié que l'étiologie de cette lésion médullaire est en somme très voisine de celle des névrites toxiques ; comme elles, elles résultent d'une intoxication d'origine intestinale et ne se manifestent que longtemps après le début de l'intoxication causale.

Ces considérations étiologiques et cliniques permettent donc de supposer qu'il s'agit là d'un *processus péri-axile* en tout point comparable à celui qu'a réalisé Gombault, expérimentalement par l'intoxication saturnine, avec cette différence que *dans l'ergotisme le processus frappe la gaine de myéline des cylindraxes intramédullaires des protoneurones centripètes, au lieu de porter comme le plomb sur celle des cylindraxes extramédullaires des neurones moteurs périphériques.*

Si, maintenant, nous rapprochons cette lésion médullaire de celle du tabes, nous voyons qu'elle en diffère non pas tant par sa localisation que par sa curabilité. Dans le tabes, tout comme dans l'ergotisme, la lésion initiale est celle de la gaine de myéline qui entoure le cylindraxe du protoneurone ; mais l'intoxication passagère qui constitue l'ergotisme ne détermine pas une lésion assez prolongée pour entraîner la dégénérescence de ce neurone, tandis que la permanence de l'agent causal du tabes vulgaire (syphilis) laisse aux lésions le temps de devenir définitives et incurables.

II. AFFECTIONS DES NEURONES SENSITIFS CENTRAUX
(VOIE CÉRÉBELLEUSE)
ATAXIE HÉRÉDITAIRE
(MALADIE DE FRIEDREICH ET HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE)

Nous avons vu que la *voie sensitive centrale* est double et qu'elle est formée en réalité de deux voies distinctes :

L'une, *principale*, qui suit le trajet du faisceau de Gowers, puis du ruban de Reil, pour aboutir à l'écorce cérébrale.

L'autre, *secondaire*, représentée également par la superposition schématique de deux neurones, médullo-cérébelleux (faisceau cérébelleux direct) et cérébello-cortical.

On ne connaît pas d'affection nerveuse dont les lésions soient nettement systématisées à la voie centrale principale, mais, s'il n'est pas possible de décrire une affection type de cette voie de conduction centripète, il existe des maladies nerveuses nettement différenciées dont les lésions prédominent avec une prédilection évidente sur les neurones de la voie secondaire cérébelleuse.

C'est ainsi que, dans *la maladie de Friedreich*, les faisceaux cérébelleux directs sont constamment le siège d'altérations systématiques et évoquent l'idée que cette

affection résulte d'une lésion du neurone initial de la voie cérébelleuse. De même dans la maladie décrite par Marie sous le nom d'*hérédo-ataxie cérébelleuse*, la lésion fondamentale semble porter sur les cellules de l'écorce du cervelet, et l'on est poussé à considérer cette affection comme le résultat d'une lésion du second neurone de cette voie sensitive secondaire.

Voyons si l'étude de l'anatomie et de la physiologie pathologique de ces deux affections justifie cette double hypothèse.

A. **Maladie de Friedreich.**

Anatomie pathologique. — Si l'on se reporte aux descriptions classiques des lésions observées dans cette affection, on arrive à cette conviction que les seules altérations constantes portent sur la moelle et respectent absolument dans les cas types toutes les autres parties du système nerveux.

Dans la moelle, les lésions s'observent tout à la fois dans les cordons blancs et dans la substance grise et affectent la disposition suivante :

A. *Cordons blancs.* — Dans la substance blanche, les lésions portent d'une part sur les cordons postérieurs; d'autre part, sur les cordons latéraux.

a) *Les cordons postérieurs* sont le siège d'une altération constante telle qu'elle détermine leur atrophie très appréciable à simple examen.

Cette altération prédomine *sur le cordon de Goll* et

s'étend sur toute la hauteur de la moelle jusqu'au bulbe; elle porte également, mais à un degré moins avancé sur le *cordon de Burdach* dont la portion interne seule est altérée, alors que sa portion externe au contact des cornes postérieures est généralement respectée.

b) *Les cordons latéraux* montrent une altération non moins constante localisée avec une netteté indiscutable à la moitié postérieure de leur périphérie dans la région décrite sous le nom de *faisceau cérébelleux direct*. C'est là la lésion en quelque sorte pathognomonique de la maladie de Freidreich.

Il n'est pas à dire toutefois que cette lésion fondamentale du cordon latéral soit limitée d'une manière exclusive au faisceau cérébelleux direct. Dans bon nombre d'observations anatomo-pathologiques, la zone altérée semble s'étendre bien en dehors des limites assignées à ce faisceau et empiéter d'une part en avant sur le territoire du *faisceau de Gowers* et, d'autre part, en dedans sur le territoire *du faisceau pyramidal croisé*[1].

En hauteur, ces lésions du cordon latéral ne s'observent qu'à partir de la région dorsale inférieure, c'est-à-dire à partir de l'origine du faisceau cérébelleux direct.

B. *Substance grise*. — Les lésions de la substance grise ne sont nettes qu'au niveau *de la colonne de Clarke*, mais en ce point elles sont affirmées par tous les auteurs et ont un aspect caractéristique.

Elles présentent en effet une double modification qui consiste d'une part en la *disparition des fibres nerveuses*

[1] Pitt, Rutimeyer, Blocq et Marinesco.

que l'on constate normalement en abondance à leur niveau, d'autre part en une *diminution considérable du nombre de leurs éléments cellulaires.* Les quelques cellules qui persistent sont d'ailleurs très atrophiées et ont perdu pour la plupart leurs prolongements. Il semble enfin qu'il y ait également une *diminution du nombre des cellules de la corne postérieure*, mais ce dernier point n'est pas nettement établi.

Telle est la description anatomo-pathologique classique de la maladie de Friedreich telle que l'expose *Marie* dans le *Traité de médecine* en s'appuyant surtout sur les recherches de *Pitt*, *Rutimeyer* et *Ladame*, *Déjérine*, *Letulle* et *Vaquez*, *Auscher*, *Blocq* et *Marinesco.*

Application de la théorie des neurones à la conception anatomique de cette affection. — De la description qui précède il résulte que *les lésions observées dans la maladie de Friedreich prédominent nettement sur deux systèmes de neurones :* d'une part sur le neurone sensitif périphérique, d'autre part sur le neurone initial de la voie cérébelleuse centripète.

En effet :

1° *Les lésions des cordons postérieurs* sont très analogues à celles que l'on observe dans le *tabes vulgaire ;* comme ces dernières, elles frappent le cordon de Goll et de Burdach et entraînent la disparition des collatérales envoyées par les fibres radiculaires à la colonne de Clarke.

Que manque-t-il pour que l'identité des lésions du protoneurone centripète soit absolue dans le tabes et la maladie de Friedreich?

La disparition des fibres collatérales longues envoyées par les fibres radiculaires aux cornes antérieures, l'intégrité des zones des cordons postérieurs répondent aux fibres endogènes.

Mais si l'on tient compte de la rareté des autopsies des maladies de Friedreich et si l'on considère que la plupart des relations qui en ont été faites sont antérieures à l'époque de la discussion sur l'origine exogène du tabes, on ne sera pas loin de penser que ces points particuliers dont la recherche est minutieuse ont pu échapper aux observateurs, et que jusqu'à nouvel ordre il n'y a pas là raison suffisante pour rejeter l'hypothèse de l'identité topographique des lésions observées dans le tabes et la maladie de Friedreich au niveau des cornes postérieures.

Une différence toutefois est frappante entre les lésions des cordons postérieurs dans le tabes et la maladie de Friedreich, c'est l'intégrité constante de la zone cornu-radiculaire et de la bandelette externe dans cette dernière affection alors que leur dégénérescence est la règle dans le tabes. Nous verrons plus loin quelles conséquences on peut tirer de cette constatation pour la physiologie pathologique de la maladie de Friedreich.

2° *Les lésions des cordons latéraux et de la colonne de Clarke* qui sont, nous venons de le voir, caractéristiques de la maladie de Friedreich s'expliquent fort bien dans l'hypothèse d'une altération limitée au *neurone initial de la voie cérébelleuse*.

Le corps cellulaire de ce neurone est en effet représenté par les cellules de la colonne vésiculaire de *Clarke ;* dont les cylindraxes constituent le faisceau cérébelleux direct. Une altération systématique de ce neurone aura donc pour

effet d'entraîner la production des lésions fondamentales observées dans la maladie de Friedreich.

Ce neurone est-il seul touché dans cette affection ?

A premier examen, il semble que les lésions décrites en avant et en dedans du faisceau cérébelleux direct soient incompatibles avec l'hypothèse que nous émettons et l'on est tenté d'admettre l'existence d'une lésion concomitante du faisceau pyramidal croisé et du faisceau de Gowers puisque l'on trouve un certain nombre de fibres dégénérées à leur niveau.

Pour ce qui concerne les lésions décrites dans le faisceau pyramidal, l'accord semble être fait sur ce point que les fibres altérées que l'on y trouve n'appartiennent pas en propre à ce faisceau. Marie considère en effet que « la dégénération ne s'accole pas à la corne postérieure aussi étroitement qu'elle le fait dans les cas de dégénérescence secondaire d'origine cérébrale », et, remarquant d'autre part que les phénomènes spasmodiques font défaut dans la maladie de Friedreich, il est amené à conclure que les fibres dégénérées entremêlées à celles du faisceau pyramidal ne sont pas d'origine corticale.

Il serait prématuré sans doute de vouloir affirmer leur origine médullaire dans les cellules de la colonne de Clarke, mais il est au moins vraisemblable de supposer qu'elles sont fournies par certaines cellules des cornes postérieures.

Cette hypothèse d'une altération des cellules des cornes postérieures semble fondée d'autant mieux que la diminution du nombre de ces cellules est affirmée par plusieurs observateurs. et qu'elle permet, du même coup, d'expliquer les lésions fréquemment observées dans le faisceau

de Gowers dont les cylindraxes ne sont autres que ceux des cellules cordonnales hétéro-latérales de ces mêmes cornes.

On pourrait donc penser que les neurones centraux de la voie sensitive principale sont, au même titre que les neurones correspondants de la voie cérébelleuse, touchés dans la maladie de Friedreich.

Mais si l'on se rappelle la prédominance évidente des lésions du faisceau cérébelleux direct, l'insignifiance relative de celles du faisceau de Gowers (dont la portion postérieure seule est altérée) et du faisceau pyramidal croisé (dont les éléments fondamentaux d'origine corticale sont respectés); si l'on tient compte, d'autre part, de ce fait que les lésions médullaires de la maladie de Friedreich sont nettement limitées à la portion de la moelle où existe le faisceau cérébelleux, on est tout naturellement conduit à penser que la lésion caractéristique et fondamentale porte sur la cellule de la colonne de Clarke et sur son prolongement cylindraxile.

Nous sommes donc en droit *de conclure* que la maladie de Friedreich consiste essentiellement, au point de vue anatomo-pathologique, en une lésion de deux neurones :

a) *Lésion du protoneurone centripète ;*

b) *Lésion du neurone initial de la voie cérébelleuse centripète.*

Cette dernière, spéciale à cette affection, est en quelque sorte pathognomonique.

Application de cette conception anatomique à la physiologie pathologique de la maladie de Friedreich. — Cette conception anatomique nous permet-elle de com-

prendre les symptômes fondamentaux observés dans la maladie de Friedreich ?

Ce qui caractérise essentiellement cette affection au point de vue clinique est avant tout, d'après Brissaud, un *trouble spécial dans la coordination des mouvements*, et, d'autre part, l'*abolition des réflexes tendineux*.

L'*incoordination motrice* entraîne une série de troubles fonctionnels dont les plus caractéristiques consistent :

En une *démarche* toute spéciale que l'on désigne sous le nom de tabéto-cérébelleuse ;

En des *troubles de la parole* qui rappellent un peu ceux que l'on observe dans la sclérose en plaques;

Enfin en des *troubles de la statique du globe oculaire* se révélant par du nystagmus.

Tels sont les symptômes fondamentaux de l'affection qui nous occupe. Cherchons maintenant à les interpréter d'après la conception anatomique que nous venons d'exposer.

1° *L'abolition des réflexes tendineux* s'explique aisément par la lésion du protoneurone centripète ; elle s'observe dans la maladie de Friedreich tout comme dans le tabes vulgaire en raison de la localisation sur les fibres radiculaires des cordons postérieurs de la lésion anatomique de ces deux affections.

2° *L'incoordination motrice* ne saurait être rapportée comme elle l'est dans le tabes, à la même lésion de ces protoneurones.

Nous avons vu en effet que dans le tabes l'incoordination motrice pouvait s'expliquer par la perte du sens musculaire, or le *sens musculaire est toujours intact dans la maladie de Friedreich*.

D'autre part, l'incoordination tabétique s'accompagne constamment *du signe de Romberg*, tandis que que ce signe *fait défaut dans la maladie qui nous occupe.*

L'incoordination de la maladie de Friedreich diffère d'ailleurs par d'autres caractères encore de celle du tabes : ce qui frappe à l'examen du malade, c'est par-dessus tout sa *démarche ébrieuse*, rappelant d'une manière remarquable celle que l'on observe chez les individus porteurs d'une tumeur cérébelleuse. Par contre, le malade examiné au lit ne présente que peu ou pas d'incoordination et l'incertitude de ses mouvements n'augmente pas par l'occlusion des yeux.

En somme cette incoordination diffère essentiellement de celle du tabes et se rapproche beaucoup plus de celle que l'on observe, chez les individus porteurs de lésions cérébelleuses, ou après l'ablation expérimentale du cervelet sur un animal.

Ce rapprochement s'est même tellement imposé à l'esprit des cliniciens que, pour bien affirmer le caractère fondamental de la *démarche* dans la maladie de Friedreich, ils l'ont qualifiée de *tabéto-cérébelleuse.*

On a même tenté de rapporter à une *lésion initiale du cervelet* la cause de l'incoordination motrice particulière observée dans cette affection. C'est ainsi que *Hammon* et *Sénator* estiment qu'en l'absence de toute altération constatable du cervelet, on doit admettre au niveau de son écorce un trouble purement dynamique dans les fonctions de ses cellules, pour expliquer d'une manière rationnelle les troubles de l'équilibre de la maladie de Friedreich.

Il semble beaucoup plus logique de rapporter ce trouble de l'équilibration à la lésion du faisceau céré-

belleux qui ne fait jamais défaut dans cette affection plutôt qu'à une altération hypothétique de l'écorce cérébelleuse qui est, au contraire, constamment intacte.

C'est là d'ailleurs l'opinion défendue par *Brissaud* dans l'une de ses cliniques. Il estime que la lésion du faisceau cérébelleux direct supprime le courant nerveux centripète dont les incitations à la surface du cervelet sont nécessaires aux fonctions de l'équilibre et qu'elle explique le syndrome cérébelleux aussi bien que si la lésion était primitivement développée sur le cervelet lui-même.

En somme, la lésion du protoneurone centripète explique l'abolition des réflexes.

La lésion du neurone initial de la voie cérébelleuse centripète explique l'incoordination toute spéciale observée dans cette affection.

Mais cette double conclusion ne va pas sans soulever quelques *objections* que nous allons examiner.

La lésion du protoneurone s'accompagne dans le tabes de douleurs, d'anesthésies et d'abolition du sens musculaire ; pourquoi n'observe-t-on pas ces mêmes symptômes dans la maladie Friedreich ?

a) *Les douleurs et les troubles de la sensibilité* peuvent s'expliquer dans le tabes par l'enserrement progressif du cylindraxe de ce neurone par une gaine de myéline altérée. Mais dans la maladie du Friedreich il semble, de l'avis de la majorité des auteurs (Brissaud), qu'il s'agisse essentiellement d'un *arrêt de développement* de certains éléments nerveux et non pas d'une lésion de type névritique ou d'une sclérose interstitielle.

Cette conception rend fort bien compte de l'absence des douleurs et des troubles de la sensibilité. Le cylindraxe

arrêté dans son développement n'est pas comprimé comme dans le tabes vulgaire par sa gaine de myéline et ne donne pas de sensations douloureuses.

Quant aux troubles de la sensibilité, ils font défaut parce que la lenteur extrême de ce processus pathologique (qui ne porte d'ailleurs que sur un nombre relativement restreint des neurones centripètes) donne largement aux suppléances le temps de s'établir pour assurer la transmission intégrale des impressions sensitives par les neurones centripètes inaltérés.

Cette intégrité d'une partie des neurones centripètes est prouvée par ce fait, que nous avons signalé antérieurement, que toute la portion externe du cordon de Burdach est constamment respectée, c'est-à-dire que tous les protoneurones centripètes formant les fibres radiculaires courtes et moyennes (zone cornu-radiculaire et bandelette externe) ne sont pas altérés dans la maladie de Friedreich, alors que leur lésion est la règle dans le tabes. Il est vraisemblable de supposer que c'est par leur intermédiaire que sont transmises les impressions sensitives qui ne peuvent plus suivre la voie des fibres radiculaires longues, arrêtées dans leur développement.

Nous sommes ainsi amené à conclure que la lésion des cordons postérieurs porte d'une manière presque exclusive sur les plus grands neurones centripètes, ceux dont les cylindraxes longs forment le cordon de Goll. Et cette hypothèse nous permet du même coup de comprendre pourquoi les collatérales réflexes et celles de la colonne de Clarke disparaissent dans la maladie de Friedreich, puisque le plus grand nombre d'entre elles sont fournies par

les fibres radiculaires les plus longues, en raison même de la dimension de ces fibres.

b) *La persistance du sens musculaire* dans la maladie de Friedreich ne peut s'expliquer que par l'intégrité des terminaisons des ramifications protoplasmiques du neurone centripète.

Nous avons vu que, dans le tabes, l'abolition de ce sens musculaire était tardive et ne survenait que longtemps après que l'altération du neurone centripète s'était révélée déjà par l'abolition des réflexes. Nous avons établi, d'autre part, que cette lésion des ramifications terminales intra-musculaires, pouvait être considérée comme le résultat tardif de la lésion initiale du neurone au niveau de son cylindraxe.

Mais il ne semble pas que, dans la maladie de Friedreich, l'arrêt de développement du cylindraxe retentisse sur le neurone tout entier comme le fait la lésion tabétique, car l'on n'observe jamais au cours de cette affection de névrites sensitives [1] périphériques, si communes dans le tabes, ce qui permet de supposer que les prolongements protoplasmiques du neurone restent intacts jusqu'à leurs ramications terminales et que leurs boutons intra-musculaires ne cessent pas de recueillir les impressions qui résultent de la contraction des muscles.

On voit donc que l'absence de douleurs et de troubles de la sensibilité d'une part, la persistance du sens musculaire d'autre part, ne constituent pas des objections irréfutables à la formule anatomique que nous avons donnée de la maladie de Friedreich, *mais qu'elles nous amènent tout au plus :*

[1] Letulle et Vaquin, Dejérine.

1° *A restreindre la localisation du processus pathologique de cette affection sur les neurones à cylindraxes longs des cordons postérieurs et sur les neurones initiaux de la voie cérébelleuse centripète ;*

2° *A admettre que ce processus consiste en un simple arrêt de développement de ces neurones :*

a) *Très accusé au niveau des neurones initiaux de la voie cérébelleuse* puisque leur corps cellulaire lui-même a disparu (diminution du nombre des cellules de la colonne de Clarke).

b) *Très limité au contraire au niveau des protoneurones centripètes* puisqu'il ne porte que sur ceux d'entre eux qui fournissent les fibres radiculaires longues des cordons postérieurs, et ne détermine pas d'altération du corps cellulaire ni de ses prolongements protoplasmiques (intégrité des cellules des ganglions rachidiens et des nerfs périphériques, persistance du sens musculaire).

Nous réservant d'aborder plus tard la question de la nature intime de la maladie de Friedreich et de ses rapports avec l'hérédo-ataxie cérébelleuse, nous nous bornerons pour l'instant à conclure que :

1° *La lésion fondamentale et caractéristique de la maladie de Friedreich porte sur le neurone initial de la voie cérébelleuse centripète* (premier neurone de la voie sensitive secondaire), neurone médullo-cérébelleux ;

2° *La lésion du protoneurone centripète qui est également constante dans cette affection semble d'importance moindre que celle que l'on observe dans le tabes vulgaire,* car elle est beaucoup plus restreinte et ne s'accompagne pas des troubles sensitifs que sa dégénérescence systématique entraîne chez les tabétiques.

B. **Hérédo-ataxie cérébelleuse.**

Anatomie pathologique. — Cette affection ayant été décrite pour la première fois il y a quatre années seulement par *Marie* [1], et ne s'observant d'ailleurs qu'avec une très grande rareté, le nombre des vérifications anatomiques que l'on en a pu faire est très restreint.

Dans l'importante monographie que *Londe* a publiée il y a deux ans, on ne trouve signalées que trois relations d'autopsies : celles de *Fraser*, de *Nonne* et de *Menzel*.

Ces observations sont toutes trois très affirmatives sur l'existence non douteuse d'une *atrophie du cervelet* qui est la lésion fondamentale, sinon exclusive de cette affection.

Cette atrophie du cervelet est considérable puisque le volume de cet organe est réduit parfois de moitié et ne pèse plus que 80 à 100 grammes au lieu de 160 comme à l'état normal.

Elle porte surtout sur ses parties supérieures et est tout à la fois bilatérale et symétrique; elle frappe d'une manière presque exclusive la substance grise de l'écorce.

A l'examen microscopique, on note simplement une diminution considérable du nombre des cellules de Purkinje (Fraser et Menzel) ; celles qui restent sont déformées et leur noyau a disparu (Fraser). La lésion est purement

[1] Marie, Hérédo-ataxie cérébelleuse (*Sem. médic.*, 444, 1893),
[2] Londe, *Hérédo-ataxie cérébelleuse* (thèse de Paris, 1895).

parenchymateuse, on ne note absolument pas de trace de sclérose interstitielle ; les méninges qui entourent le cervelet sont saines.

Brissaud signale d'autre part dans ses cliniques, l'atrophie des pédoncules cérébelleux supérieurs.

Quant aux *lésions médullaires*, elles font complètement défaut dans les cas types.

Dans le cas de Fraser, la moelle était intacte; dans celui de Nonne, il existait une diminution générale de son calibre mais sans trace de lésion dégénérative de ses faisceaux.

Dans le cas de Menzel, au contraire, il existait en plus de l'atrophie cérébelleuse, une lésion médullaire en tout semblable à celle de la maladie de Friedreich ; mais cette observation ne répond pas à un type clinique pur d'hérédo-ataxie cérébelleuse; dans ce cas, en effet, il y avait abolition des réflexes, et Londe estime qu'il s'agissait en réalité d'une affection complexe résultant de l'association de la maladie de Friedreich à l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Telle est, d'après la thèse si bien documentée de *Londe,* la description anatomo-pathologique de cette affection, dont la lésion consiste en somme uniquement en une *atrophie des cellules de l'écorce du cervelet.*

Application de la théorie des neurones à l'étude de l'anatomie et de la physiologie pathologique de cette affection. — *Les cellules de Purkinje,* dont la lésion est la caractérisque anatomique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse, sont précisément les *corps cellulaires des neurones cérébello-cérébraux*, c'est-à-dire de ceux qui forment le second rameau de la chaîne de conduction centripète secondaire, et la localisation

exclusive à leur niveau du processus pathologique qui nous occupe nous permet de considérer l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie comme une maladie systématique de ce neurone.

Cette conception anatomique rend compte d'une manière remarquablement précise des moindres symptômes observés dans cette affection, et nous allons montrer, en nous inspirant de la thèse de Londe et de la clinique de Brissaud, quelle en est la pathogénie symptomatique.

Si l'on se reporte à la description fondamentale de Marie, à celles publiées dans la suite et recueillies dans la thèse de Londe, on arrive à se faire de l'hérédo-ataxie cérébelleuse la conception clinique suivante : *l'hérédo-ataxie ne diffère de la maladie de Friedreich que par l'exagération des réflexes.*

Comme elle, en effet, elle présente nettement un caractère familial et héréditaire, et consiste, au point de vue symptomatique, en une instabilité toute spéciale des muscles, qui se traduit par une démarche ébrieuse, une attitude chancelante et une incertitude plus ou moins accusée dans l'exécution des mouvements nécessaires à l'écriture, à la parole et à la statique du globe oculaire (nystagmus).

Pas plus que dans la maladie de Friedreich, on ne constate de paralysies véritables, de troubles objectifs ou subjectifs de la sensibilité ; le sens musculaire est intact et le signe de Romberg fait défaut.

La seule différence fondamentale, au point de vue clinique, entre ces deux affections, consiste en ce que les réflexes sont constamment abolis dans la maladie de Friedreich, alors qu'ils sont au contraire conservés et le

plus souvent même nettement exagérés dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Il nous suffira donc, pour justifier la conception anatomique que nous avons exposée de cette affection, de montrer comment les troubles de la motilité et l'exagération des réflexes peuvent s'expliquer dans l'hypothèse d'une lésion limitée du neurone cérébello-cortical:

1° *La persistance des réflexes* se comprend fort bien puisque dans l'hérédo-ataxie les cordons postérieurs sont intacts. Leur exagération semble également fort rationnelle puisque, expérimentalement, elle s'observe à la suite de l'ablation du cervelet, à une époque plus ou moins tardive après l'intervention (Ferrier).

Londe estime que cette exagération observée aussi bien en clinique que dans les expériences physiologiques, peut s'expliquer de la même façon que celle que l'on note constamment après la suppression fonctionnelle du cerveau.

Tout comme l'écorce cérébrale, l'écorce cérébelleuse aurait une action d'arrêt sur les cellules motrices de l'axe gris. La disparition des cellules de Purkinje laisserait en quelque sorte aux cellules des cornes antérieures une autonomie plus complète se traduisant par une réaction plus vive aux impressions périphériques.

Cette explication n'est plausible qu'autant que l'on admet que la lésion porte non seulement sur les neurones cérébello-cérébraux, mais aussi sur les neurones cérébello-médullaires (fibres descendantes de Marchi), qui seuls entrent en connexions immédiates avec les neurones moteurs périphériques.

Ce sont d'ailleurs les conditions qui se trouvent réalisées dans les expériences de Férier où l'ablation du cer-

velet s'accompagne d'exagération des réflexes. Lorsque la lésion est limitée au neurone centripète cérébello-cérébral, les réflexes doivent être normaux, et c'est précisément ce que l'on note dans la plupart des observations d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

2° *L'incoordination motrice* est en tout point semblable à celle que nous avons déjà décrite dans la maladie de Friedreich ; elle donne à la marche l'allure ébrieuse et ne s'accompagne ni du signe de Romberg, ni de l'abolition du sens musculaire.

Elle présente donc au plus haut point le caractère *des troubles de l'équilibration d'origine cérébelleuse* et s'explique d'une manière très satisfaisante par la lésion des cellules de Purkinje.

D'ailleurs, *au point de vue expérimental*, les nombreuses recherches instituées en vue de préciser les fonctions du cervelet concordent toutes sur ce point que l'ablation de cet organe s'accompagne de troubles de l'équilibre et d'une incertitude générale de tous les mouvements volontaires *(Flourens, Luys, Luciani, Lussana, Laborde, Ferrier).*

Enfin, l'*étude des lésions du cervelet* montre que seules les lésions du cervelet portant sur la portion supérieure de cet organe et sur le vermis entraînent la production de l'ataxie cérébelleuse, alors que celles qui se limitent à un lobe latéral et respectent l'écorce peuvent évoluer d'une manière latente sans s'accompagner jamais de troubles de l'équilibre. Or, nous avons vu que dans l'hérédo-ataxie les lésions sont précisément limitées à l'écorce et prédominent au niveau du vermis et de la face supérieure de l'organe.

L'altération du neurone cérébelleux cortical explique donc d'une manière rationnelle le syndrome caractéristique de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Pour en avoir fini avec la physiologie pathologique de cette affection, il nous reste encore à préciser deux points d'importance secondaire, mais qui concordent précisément avec la théorie que nous venons d'exposer.

Londe insiste dans sa thèse sur la *fréquence des troubles oculaires* et sur la *rareté des troubles trophiques* dans l'hérédo-ataxie, alors que dans la maladie de Friedreich, au contraire, les troubles de la vision sont exceptionnels et certains troubles trophiques très communément observés (pied bot, scoliose).

Brissaud explique la fréquence des *troubles oculaires* signalés dans l'hérédo-ataxie (amblyopie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité sans troubles pupillaires) en disant « que l'atrophie du cervelet entraine une altération des pédoncules cérébelleux supérieurs dont la rétractation retentit directement sur les noyaux moteurs de l'œil, sur les tubercules quadrijumeaux et les corps genouillés externes qui sont avec eux en rapport de continuité ou de contiguïté. »

Londe estime (et son opinion nous semble plus rationnelle) que les fibres optiques cérébelleuses venues des tubercules quadrijumeaux antérieurs par les pédoncules cérébelleux supérieurs pour se terminer dans l'écorce du cervelet apportent en ce point des impressions qui ne sont plus utilisées, puisque les cellules de Purkinje ont disparu et qu'il en résulte un trouble plus ou moins accusé dans la netteté de la vision.

Sans nous attarder plus longtemps dans la discussion

encore toute hypothétique de la cause intime des troubles de la vue dans l'hérédo-ataxie, nous nous bornerons à constater que leur fréquence peut s'expliquer par la disparition des cellules de Purkinje dont les relations avec les fibres visuelles sont nettement établies ; tandis que dans la maladie de Friedreich, la rareté de ces troubles de la vision s'explique par l'intégrité de l'écorce cérébelleuse.

Les troubles trophiques, par contre, sont communément observés dans la maladie de Friedreich et sont exceptionnels dans l'hérédo-ataxie.

Si l'on se rappelle l'explication pathogénique la plus généralement admise des troubles trophiques tabétiques les rapportant à une sorte d'inhibition ou à une lésion des cellules des cornes antérieures, par dégénérescence interneurotique, il est facile de comprendre que cette altération pourra de même s'observer dans la maladie de Friedreich où les lésions médullaires sont constantes et très voisines de celles du tabes par leur localisation sur le cordon postérieur, tandis que dans l'hérédo-ataxie l'intégrité de la moelle explique fort bien l'absence de ces mêmes troubles trophiques.

On voit donc que la conception anatomique que nous venons d'exposer permet d'expliquer d'une manière rationnelle les symptômes fondamentaux de l'hérédo-ataxie cérébelleuse et nous nous croyons en droit de conclure :

Que cette affection résulte essentiellement d'une lésion systématique exclusive du neurone cérébello-cortical (second neurone de la voie centripède cérebelleuse).

Nature de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les deux affections que nous venons d'étudier ont entre elles *une parenté très étroite* qui repose non seulement sur la très grande analogie de leurs symptômes fondamentaux, mais encore sur leur étiologie commune et sur la localisation de leur processus sur les neurones de la même voie centripète.

a) *Au point de vue clinique*, nous avons vu ces deux affections caractérisées surtout par un trouble de l'équilibration entraînant dans chacune d'elles la démarche ébrieuse, l'incertitude des mouvements, les troubles de la parole et les secousses nystagniformes du globe oculaire ; la seule différence capitale porte sur les réflexes qui sont abolis dans la maladie de Friedreich, alors qu'ils persistent dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, et encore ce caractère peut-il perdre à la longue de sa valeur, puisque l'on a vu l'abolition des réflexes succéder à leur exagération du début dans certains cas considérés tout d'abord comme appartenant à l'hérédo-ataxie.

L'existence de troubles oculaires ne suffit d'autre part pas plus à affirmer l'hérédo-ataxie, que les troubles trophiques ne suffisent à caractériser la maladie de Friedreich. C'est ainsi que *Charcot* et *Joffroy* ont signalé des troubles de la vue dans cette dernière affection, et que *Londe* a relaté la présence de pieds bots dans l'hérédo-ataxie.

En somme au point de vue clinique il n'y a pas de signes appartenant à l'une de ces affections que l'on n'ait pu parfois retrouver dans l'autre.

b) *Au point de vue étiologique*, leur analogie n'est pas moins évidente. L'une et l'autre sont essentiellement des maladies familiales et héréditaires frappant les enfants d'une même génération. *Marie* a insisté sur ce fait que la maladie de Friedreich débute généralement avant quinze ans, alors que l'hérédo-ataxie ne survient que plus tardivement entre trente et quarante ans ; mais cette différence dans l'époque du début n'a rien d'absolu, et *Londe* relate des observations où les premiers signes de l'hérédo-ataxie ont apparu dès l'enfance.

c) *Au point de vue anatomique* enfin, la parenté de ces deux affections est établie par ce fait qu'elles portent l'une et l'autre sur un même système cérébello-médullaire (qui serait touché dans sa portion médullaire dans la maladie de Friedreich, dans sa portion cérébelleuse dans l'hérédo-ataxie de Marie) (Londe).

Telles sont les considérations sur lesquelles Londe s'appuie dans sa thèse pour établir l'identité de nature de ces deux affections.

Schultze aboutit d'autre part à la même conclusion et propose de réunir la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie sous la dénomination commune d'*ataxie héréditaire.*

La conception anatomique que nous avons exposée de chacune de ces deux affections concorde parfaitement avec l'opinion de Schultze et de Londe, puisqu'elle nous a permis de les considérer l'une et l'autre comme le résultat de la lésion des neurones d'une même chaîne de conduction centripète, et nous pouvons condenser en une phrase la définition anatomique de l'ataxie héréditaire.

CONCLUSIONS. — *L'ataxie héréditaire résulte d'un arrêt de développement des neurones de la voie centripète* (et plus particulièrement de ceux qui constituent la voie centrale secondaire cérébelleuse de van Gehuchten).

Cette voie étant formée essentiellement par la superposition de trois neurones, chacun de ces neurones peut être arrêté isolément dans son évolution.

La lésion des neurones inférieurs (protoneurone centripète et neurone médullo-cérébelleux), donne cliniquement la *mlaadie de Friedreich*, celle du *neurone supérieur* (neurone cérébello-cortical) constitue l'*hérédo-ataxie cérébelleuse de Marie.*

Mais il existe des cas (celui de Menzel entre autres) où la lésion porte à la fois sur ces différents groupes de neurones et détermine cliniquement les symptômes de ces deux affections, ce qui prouve qu'il y a bien entre elles une réelle identité de nature.

La parenté de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse est donc établie, comme nous venons de le voir, sur des considérations tout à la fois cliniques, étiologiques et anatomo-pathologiques, et la théorie des neurones nous permet de mieux comprendre la raison de l'identité de leurs symptômes fondamentaux, malgré la discordance apparente de la localisation de leurs lésions anatomiques. Aussi est-on pleinement autorisé à les réunir, avec Schultze, Brissaud et Londe, sous la dénomination commune d'*ataxie héréditaire*.

III. AFFECTIONS DES NEURONES INTERCALAIRES DE LA VOIE CENTRIPÈTE

Dans la description anatomique sommaire que nous avons faite de la voie sensitive, nous avons décrit, sous le nom de neurones intercalaires, des systèmes de neurones dont les éléments cellulaires sont les *cellules de cordon des cornes postérieures* et dont les cylindraxes forment dans les cordons postérieurs et latéraux des faisceaux de *fibres endogènes* dont nous avons précisé la topographie.

Le rôle physiologique de ces neurones intercalaires est difficile à connaître, en raison de l'impossibilité où l'on se trouve de déterminer expérimentalement une lésion qui les atteigne d'une manière exclusive. Mais ce que l'expérimentation est incapable d'obtenir, il semble que certains processus pathologiques réussissent à le réaliser. Et nous allons montrer, en nous appuyant sur les recherches de Marie, que, dans la *paralysie générale* et dans la *pellagre*, les lésions médullaires semblent frapper avec une prédilection remarquable ces neurones intercalaires des cordons postérieurs et latéraux, alors qu'elles respectent, au contraire, le plus souvent tous les autres systèmes de neurones.

A. **Lésions médullaires de la paralysie générale.**

Les lésions médullaires sont observées avec une très grande fréquence dans la paralysie générale (dans 75 pour 100 des cas, d'après G. Ballet et P. Blocq[1]), mais diffèrent notablement suivant les cas considérés[2].

Elles sont parfois en tout semblables à celles du tabes et résultent simplement d'une association de ces deux maladies entre elles. Mais, le plus souvent, elles se présentent avec un systématisation toute spéciale et portent à la fois sur les cordons postérieurs et sur les cordons latéraux[3].

La première description qui ait été donnée de ces lésions remonte à 1863 et a été faite par *Westphal*. La question a été reprise ultérieurement par *Raymond*[4], *Nageotte*, *Stojanovitch*[5] et mise au point dans le travail de *Klippel*[6]. Enfin *Marie*[7] en a fait l'objet d'une communication à la

[1] G. Ballet et P. Blocq, Paralysie générale *(Traité de Médecine)*.

[2] Tuczeck a observé les lésions médullaires dans 16 cas sur 17, de paral. gén.

[3] Dans son importante statistique, Fürstner a pu réunir 118 observations de lésions médullaires dans cette même affection, dont 73 avec lésions concomitantes des cordons postérieurs et latéraux.

[4] Raymond, *Soc. médic. des Hôpit.*, 1892.

[5] Stojanovitch, *Rapports du tabes dorsal et de la paralysie générale* (thèse de Paris, 1893).

[6] Klippel, Lésions et symptômes spinaux de la paralysie générale *(Arch. médic. expérim.*, p. 75, 1894).

[7] Marie, *Soc. méd. des hôpit.*, 12 janvier 1894, et *Gaz. des Hôp.*, n° 55, 1894.

Société médicale des hôpitaux et a publié à ce sujet une étude comparative des lésions médullaires dans le tabes de la paralysie générale qui nous servira de guide dans la courte exposition qui va suivre.

Anatomie pathologique. — *La description de ces lésions* diffère notablement suivant les auteurs.

A. *Klippel* aboutit aux conclusions suivantes :

Les lésions sont presque toujours limitées à la moitié postérieure de la coupe transversale de la moelle.

1° *Dans la substance blanche.* — a) *Celles des cordons latéraux* sont peu intenses, beaucoup moins qu'elles ne le sont dans la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal ; elles prédominent sur le *faisceau pyramidal croisé* dont elles dépassent notablement les limites.

b) *Celles des cordons postérieurs* sont beaucoup plus accusées, comparables par leur intensité à celles d'un tabes avancé ; leur topographie est variable ; elles portent parfois sur le *cordon de Goll* (en respectant un étroit territoire triangulaire répondant par sa base à la périphérie de la moelle au voisinage du sillon médian ; elles sont dans d'autres cas nettement limitées *à la portion moyenne du cordon postérieur.*

c) *Les cordons antérieurs* sont respectés dans la grande majorité des cas, l'on a parfois lésion de faisceau de Turck.

2° *La substance grise* est souvent le siège d'altérations qui consistent d'une part en *la raréfaction des fibrilles nerveuses* qu'elle renferme normalement ; d'autre part, en des *lésions des cellules* de la corne postérieure, de la colonne de Clarke et des cellules ganglionnaires de la corne antérieure.

Les lésions de la corne antérieure ne s'observent que très rarement et cela seulement chez les malades ayant présenté des atrophies musculaires.

Les lésions des cellules de la colonne de Clarke ne sauraient être affirmées en raison de l'altérabilité très grande de ces cellules qui semblent souvent lésées, même en dehors de toute affection nerveuse.

3° *Au niveau des racines antérieures et postérieures*, on note parfois un nombre plus considérable qu'à l'état normal des fibres grêles, semblant en voie d'atrophie, mais on n'a pas de dégénérescence véritable et l'*intégrité des racines postérieures* semble l'un des caractères différentiels fondamentaux de ces lésions d'avec celles du tabes véritable.

Malgré leur différence apparente, *ces lésions doivent être considérées comme systématisés*, car les régions qu'elles épargnent sont toujours les mêmes.

Leur processus histologique consiste essentiellement en une raréfaction d'abord puis en une *disparition complète de la gaine de myéline, le cylindraxe persistant le dernier* et peut-être ne se détruisant jamais complètement tandis que la myéline peut avoir complètement disparu. Cette altération des tubes nerveux semble la première en date, la congestion et l'exsudation interstitielles ne survenant que d'une manière consécutive.

Leur pathogénie semble ressortir à un double mécanisme et résulte, tantôt de *foyers de myélite disséminés* çà et là et plus ou moins nettement localisés à certaines régions médullaires comparables aux foyers d'encéphalite et reconnaissant la même cause; tantôt d'une *dystrophie des éléments nerveux d'origine corticale* entraînant la

dégénérescence du faisceau pyramidal et peut-être aussi celle des cordons postérieurs (comme cela s'observe parfois expérimentalement par le mécanisme de la dégénérescence rétrograde à la suite d'une lésion de l'écorce).

D'après cette description de Klippel, l'impression que l'on a des lésions de la moelle dans la paralysie générale est qu'il s'agit, en somme, d'une lésion combinée des faisceaux postérieurs et latéraux à systématisation incertaine et accompagnée de plus dans quelques cas de lésions de la substance grise. Il semble donc que nous soyons bien loin de la conception que nous avons émise dès le début de ce chapitre, d'après laquelle les lésions médullaires de la paralysie générale porteraient d'une manière exclusive sur les neurones intercalaires d'association.

Si nous examinons d'une manière méthodique ces conclusions de Klippel, en tenant compte des données fournies par l'enseignement clinique, il semble rationnel de distinguer, dans les lésions médullaires qu'il a décrites, celles qui appartiennent en propre à la paralysie générale et celles qui sont au contraire l'indice d'une association de cette affection avec le tabes.

Quelle que soit l'opinion adoptée sur les rapports du tabes et de la paralysie générale, que l'on estime avec Raymond qu'elles sont de même nature, ou avec Ballet, qu'elles sont d'essence différente, il n'en est pas moins établi très nettement que leur association est fréquente en clinique, soit que les signes de tabes surviennent au cours de la paralysie générale, soit au contraire que la démence paralytique vienne compliquer le tableau clinique de l'ataxie, ce qui est d'ailleurs beaucoup plus rare.

Il est dès lors naturel de retrancher de la description anatomo-pathologique de Klippel tous les cas où la lésion des cordons postérieurs semblait identique à celles du tabes, puisque dans ces cas il s'agissait vraisemblablement d'une simple association morbide. Si l'on tient compte, d'autre part, de la rareté des lésions des cornes antérieures (qui ne s'observent que dans quelques cas où les amyotrophies sont survenues tardivement à titre de complications ultimes), de l'incertitude qui plane sur l'existence réelle des lésions des cellules de la colonne de Clarke, il ne reste, en somme, de fondamental dans sa description que *la lésion des cordons latéraux* et *celle de la portion moyenne du cordon postérieur* qui, par contre, semblent exister d'une manière à peu près constante dans la plupart des observations de paralysie générale pure.

B. *Marie*, se fondant lui-même sur les recherches de Westphal, décrit comme lésions médullaires non tabétiques observées dans la paralysie générale :

1° Dans les cordons postérieurs une double bandelette de sclérose affectant vaguement dans son ensemble la forme d'un *M dont la branche externe* n'arrive pas au contact de la corne postérieure et semble répondre assez exactement au faisceau *en virgule de Schultze*, dont la *branche interne* s'accole au sillon médian et correspond d'une manière précise à la *zone ovale de Flechsig*.

2° Dans le cordon latéral une zone très étendue de dégénérescence répondant grossièrement au *faisceau pyramidal croisé*, mais le débordant notablement dans tous les sens en ne respectant d'une manière évidente que les faisceaux marginaux du cordon latéral (faisceau cérébelleux direct et de Gowers).

Marie estime que ces lésions du cordon latéral ne sont pas l'indice d'une dégénérescence du faisceau pyramidal, car le faisceau direct est constamment respecté et les lésions du faisceau croisé ne dépassent pas le bulbe, double raison qui prouve qu'il ne s'agit évidemment pas là d'une dégénérescence secondaire d'origine corticale.

D'autre part, la zone dégénérée dépasse de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé et ressemble d'une manière remarquable à la zone de dégénérescence qui s'observe, après la section expérimentale de la moelle, dans les portions de l'axe médullaire voisines du niveau de la section.

Aussi Marie pense-t-il que ces lésions des cordons latéraux sont le résultat d'une altération *des cellules de cordon des cornes postérieures*.

Il aboutit à la même conclusion en ce qui concerne les lésions des cordons postérieurs, limitées, comme nous venons de le voir, aux faisceaux des fibres endogènes dont les cellules originelles sont également contenues dans les cornes postérieures.

Les lésions médullaires de la paralysie générale consistent donc en somme, d'après lui, en une *poliomyélite postérieure* déterminant *une dégénérescence des fibres endogènes* des cordons postérieurs et latéraux.

Nous voyons donc que, si la description topographique précise de Marie est voisine de celles des lésions fondamentales de Klippel, les conceptions pathogéniques de ces deux auteurs sont essentiellement différentes et nous n'hésitons pas, pour notre part, à nous ranger à l'opinion de Marie. En effet, la systématisation précise de ces lésions médullaires cadre mal avec l'hypothèse de foyers de

myélite diffuse émise par Klippel. Quant à la dégénérescence secondaire invoquée par cet auteur pour expliquer les lésions de la moelle dans la paralysie générale, elle ne saurait être soutenue, puisque, comme le fait observer Marie et, comme Klippel le reconnaît lui-même, la dégénérescence du faisceau pyramidal de Turck est exceptionnelle, et que celle du faisceau pyramidal croisé ne remonte généralement pas au delà du bulbe.

Enfin, la dégénérescence rétrograde des cordons postérieurs ne s'observe que d'une manière exceptionnelle dans les lésions de l'écorce, et l'on serait en droit de s'étonner qu'elle ne fasse presque jamais défaut dans la paralysie générale, alors qu'elle manque presque toujours dans l'hémorragie ou le ramollissement cérébral.

Ce n'est pas à dire toutefois que l'on ne puisse réellement observer de dégénérescence systématique du faisceau pyramidal dans la paralysie générale. Et l'on est bien forcé d'admettre cette explication dans les cas cités par Klippel où la lésion portait sur le faisceau de Turck et prédominait sur le faisceau pyramidal croisé du côté opposé, en s'étendant jusqu'au niveau de la capsule interne.

Mais il est rationnel de penser que ce sont là des cas d'exception résultant d'une altération destructive de l'écorce rolandique pouvant s'observer à une période avancée de la paralysie générale.

En somme, nous croyons que l'on peut distinguer dans le chaos des lésions médullaires de la paralysie générale :

1° *Celles qui lui appartiennent en propre*, lésion des cordons postérieurs, à localisation différente de celle du tabes, et lésions simultanées de cordon latéral, diffé-

rentes de celles de la dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal ;

2° *Celles qui résultent d'une complication tardive* survenue au cours de la paralysie générale, dégénérescence systématique du faisceau pyramidal direct et croisé à la suite de lésion destructive de l'écorce rolandique ;

3° *Celles qui résultent d'une association pathologique*, lésion tabétique des cordons postérieurs.

Ces différents types de lésions peuvent s'associer d'une manière plus ou moins complète, ce qui explique la diversité des descriptions qui ont été faites des altérations de la moelle dans la paralysie générale.

Négligeant à dessein toutes les lésions médullaires qui résultent d'une complication ou d'une association tabétique, nous ne retiendrons dans la discussion qui va suivre que celles qui appartiennent en propre à la paralysie générale, et qui sont précisément celles décrites par Marie comme à peu près constantes au cours de cette affection.

Sans rien changer au sens fondamental des conclusions de cet auteur, nous pouvons donc, en utilisant la définition précédemment faite des neurones intercalaires, dire de ces lésions qu'elles sont systématisées à ces neurones.

Physiologie pathologique. — Cette conception des lésions médullaires de la paralysie générale cadre assez bien avec la *description clinique* de cette affection.

Les neurones intercalaires, en effet, dont l'altération semble seule en cause, sont essentiellement des neurones d'association chargés d'établir des connexions multiples entre les cellules des divers étages de l'axe gris, et doivent vraisemblablement avoir pour effet de permettre

l'établissement de réflexes multiples utiles pour l'accomplissement des mouvements complexes.

Lorsqu'une impression partie de la périphérie vient agir par les collatérales réflexes sur les cellules de la corne antérieure, elle agit en même temps d'autre part sur les cellules de cordon des cornes postérieures par l'intermédiaire des collatérales courtes des fibres radiculaires.

Les neurones intercalaires impressionnés transmettent aux cellules des cornes antérieures d'un étage différent l'impression qu'ils ont subie. Ils mettent ainsi en branle une série de neurones moteurs qui n'ont pas de connexions immédiates avec les fibres radiculaires qui ont servi de voie centripète à l'excitation initiale.

C'est vraisemblablement par ce mécanisme que se fait la *contraction réflexe des muscles antagonistes* qui permet au mouvement volontaire de s'effectuer avec précision. L'on sait, en effet, que, lorsque les muscles extenseurs des doigts, par exemple, sont paralysés, comme cela s'observe dans la paralysie saturnine, les mouvements de flexion des doigts perdent de leur énergie et de leur exactitude, car la contraction des fléchisseurs n'est plus régularisée par celle des muscles antagonistes.

Or, cette contraction latente des muscles antagonistes est absolument inconsciente et semble être un phénomène purement réflexe[1]. Il est permis de penser que, lors de la

[1] Cette opinion reçoit une confirmation des recherches de Sherrington. De ces recherches, il résulte en effet que, « pour la coordination des mouvements antagonistes, les centres supérieurs ne doivent pas nécessairement être mis en jeu ». (Voir Sherrington), On reciprocal Innervation of antagonistic muscles *(Bulletins de Royal Society*, vol. LX, 21 janvier 1897).

contraction volontaire d'un muscle, les impressions de sens musculaire qu'elle provoque sont transmises à la

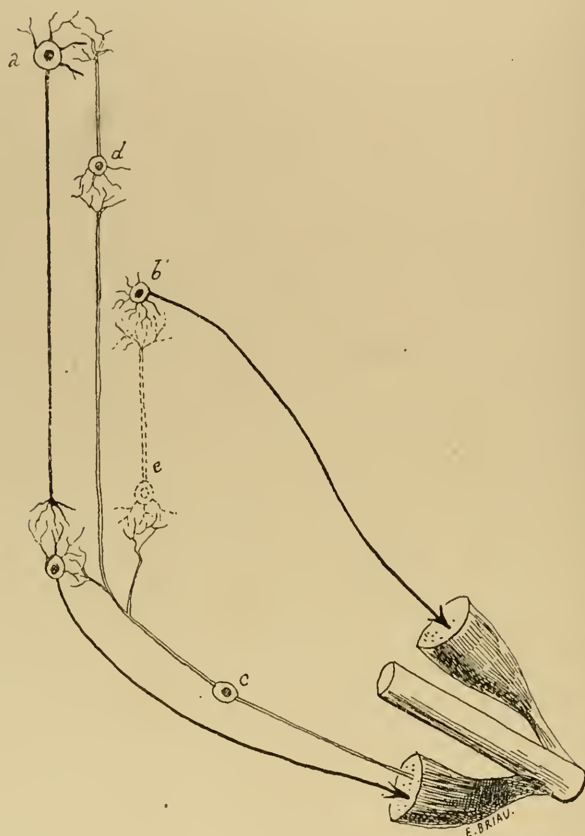


SCHÉMA XII.

a. Nourone moteur central. — *b*. N. moteur périphérique. — *c*. N. sensitif périphérique. — *d*. N. sensitif central. — *e*. N. intercalaire (sensitivo-moteur). — *b'*. N moteur périphérique (du muscle antagoniste).

région médullaire correspondante par le protoneurone centripète. Ce protoneurone transmet lui-même l'impression subie à un grand nombre de cellules motrices des

cornes antérieures par *l'intermédiaire des neurones intercalaires* avec lesquels il entre en relation et détermine ainsi la contraction réflexe de tous les éléments musculaires qui en dépendent (voir schéma XII).

Si ces neurones intercalaires sont détruits, on comprend que la même excitation périphérique ne déterminera plus l'entrée en activité que d'un nombre très limité de neurones moteurs et de ceux-là seulement avec lesquels les fibres radiculaires entrent en relation immédiate.

Le nombre des contractions élémentaires associées ou antagonistes qui concourent normalement à l'exécution d'un mouvement s'en trouvera réduit d'autant et le mouvement perdra de ce fait de sa précision.

Or, c'est justement en cela que consistent les troubles caractéristiques de la motilité que l'on observe cliniquement dans la paralysie générale.

Ces troubles sont essentiellement caractérisés par du tremblement et de l'incoordination motrice.

Le tremblement ne s'observe qu'à l'occasion des mouvements et consiste en oscillations brèves et rapides, d'amplitude inégale et survenant à intervalles irréguliers.

L'incoordination se traduit par des oscillations plus étendues qui brusquement viennent exagérer l'amplitude du mouvement initial.

Elles semblent résulter d'une décharge soudaine dans la contraction musculaire [1] (Chambard). L'incoordination

[1] Il est presque possible chez certains malades de faire le diagnostic de paralysie générale rien qu'à la manière dont ils vous serrent la main. On éprouve, en effet, une série de pressions suc-

du paralytique général ne serait en somme qu'une exagération de son tremblement. Elle diffère d'ailleurs notablement de l'incoordination tabétique car elle ne s'accompagne ni du signe de Romberg ni de l'abolition du sens musculaire.

Il nous semble possible d'expliquer ce trouble spécial de la motilité de la manière suivante : Normalement, lors de l'exécution d'un mouvement usuel, quelques neurones corticaux seulement interviennent pour en commander l'exécution aux neurones moteurs périphériques, laissant le soin aux neurones intercalaires de déterminer par action réflexe l'entrée en activité de toutes les cellules motrices voisines qui peuvent être utiles pour la contraction des antagonistes.

Si ces neurones intercalaires sont détruits, ce travail d'association inconsciente ne se fait plus ou se fait mal, la contraction initiale ne rencontre pas la résistance accoutumée que lui offre normalement celle des antagonistes et provoque un mouvement trop étendu. Le sens musculaire n'étant pas aboli l'individu a conscience d'avoir dépassé le but et de nouvelles cellules corticales commandent la correction nécessaire. Pour le même motif cette correction n'est pas plus précise et nécessite un troisième mouvement en sens inverse qui sera lui aussi trop étendu.

C'est ainsi que, par l'insuffisance des voies d'association médullaire, le tremblement et l'incoordination particulière de la paralysie générale sont réalisés.

cessives, d'intensités différentes, se produisant avec une brusquerie remarquable, et se succédant à intervalles inégaux (Bouveret, Comm. orale).

Ces troubles de la motilité suffisent à expliquer les troubles de l'écriture et de la parole, ou tout au moins le tremblement des lettres et des lignes d'une part et d'autre part la dysarthrie symptomatique des trémulations de la langue et des lèvres. Les autres troubles de l'écriture et de la parole (omissions de lettres et de mots) ressortissent au contraire exclusivement aux troubles psychiques et à l'altération de la mémoire.

Ces troubles de la motilité ne sont d'ailleurs pas absolument constants ; ce qui concorde avec l'intégrité possible de la moelle dans la paralysie générale. Lorsqu'ils existent ils sont le plus souvent limités à la face et aux membres supérieurs, et sont parfois même nettement prédominants sur un même côté du corps. Ce n'est guère qu'à une période avancée qu'il survient nettement des troubles de la station et de la marche en raison du tremblement et de l'incoordination qui peuvent envahir tardivement les membres inférieurs.

En somme la lésion des neurones d'association médullaires et bulbaires peut suffire à expliquer d'une manière rationnelle les troubles caractéristiques de la motilité observés chez le plus grand nombre des paralytiques généraux.

La localisation exclusive des lésions médullaires à ce système des neurones permet de plus, de comprendre la raison des *symptômes négatifs* suivants :

a) *Les paralysies* proprement dites sont exceptionnelles ; « on a surtout une diminution de la volonté, mais non de la force des muscles » (Klippel). Les parésies quand elles surviennent sont transitoires, elles sont surtout communes au début, dans le domaine des nerfs

moteurs oculaires et résultent d'une inhibition ou d'une altération fugace des noyaux de la IIIe paire.

b) *Les troubles de la sensibilité générale objective et subjective* font défaut dans la grande majorité des cas, et encore *l'anesthésie* à la douleur que l'on observe parfois peut-elle être expliquée comme le fait Klippel « par le rétrécissement du champ de conscience et l'impossibilité où le malade se trouve de fixer son attention ». Quant aux *douleurs névralgiformes* ou *fulgurantes*, elles jouent de l'aveu même de Klippel « un rôle remarquablement effacé » dans le tableau clinique de la paralysie générale. L'explication qu'il en donne est « que le malade étant généralement amnésique et optimiste semble ne pas croire à la possibilité de la souffrance chez lui et qu'il oublie l'impression douloureuse aussitôt qu'il l'a subie ». Il nous semble que l'intégrité du protoneurone centripète dans les formes pures de paralysie générale permet plus aisément de comprendre la raison de l'absence des troubles de la sensibilité et que l'existence de douleurs fulgurantes bien caractérisées doit être en clinique une raison sérieuse de croire à l'association du tabes à la paralysie générale.

c) *Les réflexes* [1] ne sont jamais abolis, du moins au début et dans les formes pures, en raison de cette même intégrité du protoneurone centripète. Ils sont même le plus souvent exagérés comme cela s'observe toutes les fois que l'écorce cérébrale altérée n'exerce plus sur la moelle son action frénatrice normale.

d) *Les troubles trophiques*, quand ils existent, consis-

[1] Renaud, *Études sur les réflexes dans la paralysie générale* (thèse de Paris, 1893).

tent le plus souvent en une émaciation générale liée à l'inanition ou à la cachexie terminale. Les amyotrophies localisées rappelant celles du type Aran Duchenne sont exceptionnelles, et pourraient s'expliquer d'ailleurs dans la théorie que nous soutenons par une dégénérescence interneurotique des cellules des cornes antérieures comparable à celle que nous avons invoquée pour expliquer les amyotrophies tabétiques.

Ainsi la localisation exclusive des lésions médullaires de la paralysie générale sur le système des neurones intercalaires permet non seulement d'interpréter les troubles moteurs caractéristiques de cette affection, mais encore de comprendre pourquoi dans ses formes pures non associées au tabes, on ne note généralement ni paralysie véritable, ni troubles de la sensibilité, ni troubles trophiques.

Cette conception anatomique rend même compte de l'un des caractères dominants des troubles de la motilité dans la paralysie générale. L'on sait en effet que le tremblement, l'incoordination et tous les troubles qui en résultent sont susceptibles de se modifier à la longue au point de disparaître d'une manière presque absolue pendant des périodes plus ou moins prolongées pour reparaître dans la suite en s'atténuant parfois à plusieurs reprises avant de s'installer d'une manière définitive.

La lésion médullaire ne frappe certainement pas d'emblée tous les neurones intercalaires; et ceux qu'elle respecte peuvent suppléer pour un temps à ceux qui ont été détruits les premiers ;si bien que, par une sorte de rééducation, des associations nouvelles peuvent s'établir et rendre, pour un temps, plus précise l'exécution des mouve-

ments. Plus tard, ces voies d'associations supplémentaires seront détruites à leur tour, et un moment viendra où la diffusion extrême de la lésion ne permettra plus à des suppléances nouvelles de s'installer; l'incoordination motrice sera dès lors irrémédiable et définitive.

Conclusions. — De l'étude qui précède nous sommes donc en droit de *conclure* que :

Les lésions médullaires de la paralysie générale portent d'une manière systématique sur les neurones intercalaires des cordons postérieurs et latéraux.

Est-il possible d'aller plus loin dans cette voie de systématisation des lésions de la paralysie générale. *M. Lépine*[1] estime que l'hypothèse d'une lésion des neurones d'association de l'écorce cérébrale pourrait expliquer fort bien l'*état mental* caractéristique du paralytique général, les troubles de la mémoire, l'affaiblissement rapide de l'intelligence, les troubles du jugement, de l'attention et de l'imagination, toutes fonctions qui ne sont en somme que des manifestations de la richesse plus ou moins grande des *associations corticales*.

Après la destruction des voies normales d'association, les neurones intercalaires restés intacts donneraient passage à des courants psychiques détournés en quelque sorte de leur route habituelle et deviendraient ainsi les promoteurs des associations illogiques qui caractérisent le délire du paralytique général. Plus tard enfin, lorsque les lésions plus étendues ont détruit la plupart de ces neu-

[1] Lépine, communication orale.

rones d'association, toutes les fonctions intellectuelles sont réduites au minimum, et la démence définitive est réalisée.

Il ne nous est pas possible d'entrer plus avant dans ce problème de la nature intime de la paralysie générale, sans soulever les discussions de l'origine parenchymateuse ou interstitielle des lésions de l'écorce ; et comme nous ne saurions émettre sur cette base encore trop instable que des hypothèses bien hasardées, nous aimons mieux nous en tenir à la conclusion que nous venons d'énoncer au sujet des lésions médullaires, sans nous aventurer à donner une formule prématurée des lésions cérébrales.

Mais nous tenons à faire remarquer, en terminant, que l'étude du processus histologique de ces lésions médullaires telle qu'elle est exposée dans le travail de Klippel, semble prouver que *l'altération initiale porte tout d'abord sur la gaine de myéline* qui entoure le cylindraxe de ces neurones, et c'est là une *analogie de plus avec la lésion du tabes* qui, nous l'avons vu, semble également, d'après les recherches de Philippe, frapper primitivement la gaine de myéline des neurones des cordons postérieurs.

On s'explique dès lors la parenté étiologique et clinique de ces deux affections qui, dans la moelle tout au moins, procèdent d'une manière analogue pour déterminer l'altération des neurones sur lesquel elles limitent leur action. Et ce rapprochement s'impose d'autant plus que les neurones systématiquement lésés dans chacune d'elles sont, en somme, très voisins les uns des autres puisqu'ils font partie de la même voie de conduction centripète et

qu'ils sont les anneaux adjacents d'une même chaîne. Du même coup apparaît clairement la raison de l'association clinique si fréquente du tabes et de la paralysie générale, la cause étiologique qui leur est commune pouvant, dans quelques cas, déterminer à la fois la lésion des deux systèmes de neurones, qu'elle frappe en général isolément, au hasard des susceptibilités morbides préexistantes.

B. **Lésions médullaires de la Pellagre.**

La pellagre est une affection qui résulte d'une intoxication d'origine alimentaire due à l'usage de maïs altéré ; elle est endémique dans le nord de l'Italie dans la population rurale indigente qui se nourrit presque exclusivement de *polenta ;* en France, elle a à peu près complètement disparu actuellement.

Elle a donné lieu à de nombreux travaux qui ont réussi à en préciser l'étiologie et à fixer les règles d'hygiène prophylactique qui en diminuent de plus en plus la fréquence ; à tel point que la prévision de *Mantegazza* semble près de se réaliser et que « cette affection doive rentrer bientôt dans le cadre des maladies éteintes ».

Elle est caractérisée essentiellement au *point de vue clinique* par *un érythème* tout particulier qui reste longtemps limité aux portions découvertes des téguments et ressemble de tout point au début à celui qui résulte d'une insolation banale. Cette analogie est telle que l'on a soutenu longtemps l'origine solaire de cette affection, théorie que Bouchard a résumée dans cette phrase : « Supprimez le soleil et vous supprimerez la pellagre. »

Les plaques érythémateuses se tuméfient, se couvrent de bulles qui ne tardent pas à se remplir d'un liquide purulent; ces pustules crèvent et il se forme des croûtes fissurées qui tombent et se reproduisent à plusieurs reprises; elles finissent à la longue par disparaître, en laissant à leur place une cicatrice rouge qui ressemble à celle d'une brûlure surperficielle.

Au bout d'un ou deux ans après l'apparition de cet érythème, il survient de plus des *troubles digestifs* comparables à ceux qui résultent de toute intoxication lente d'origine alimentaire, tels que vomissements, diarrhée, dysentériforme, etc.

Le plus souvent le tableau symptomatique de cette affection se borne à la lésion cutanée et aux troubles digestifs; le malade, averti de la cause de son affection, se soustrait à l'intoxication chronique dont il est victime, modifie son régime alimentaire et finit par se rétablir complètement.

Mais, lorsque l'intoxication se prolonge, la maladie entre dans *une seconde phase,* caractérisée par des *accidents nerveux* qui se rapprochent de ceux de la paralysie générale, à tel point que l'erreur de diagnostic entre ces deux affections est souvent commise en l'absence de notions étiologiques suffisantes.

Ces troubles nerveux consistent tout d'abord, en effet, en des *tremblements* et de l'*incoordination motrice;* au début, le malade s'aperçoit qu'il exécute plus difficilement les mouvements qui demandent quelque précision, plus tard sa maladresse devient telle qu'il est obligé d'interrompre ses occupations professionnelles, pour peu qu'elles exigent quelqu'habilité. Sa *démarche* elle-même devient

caractéristique : elle est incertaine, chancelante, en raison du tremblement qui ne tarde pas à envahir les membres inférieurs, à chaque mouvement qu'il leur imprime.

Bientôt apparaissent, de plus, les signes de la *folie pellagreuse* qui complètent la ressemblance du malade avec un paralytique général ; les troubles de l'intelligence débutent, en effet, par la perte de la mémoire, et consistent en une incohérence des idées et des souvenirs que Jansen décrit sous le nom de *délire chaotique.*

Ce délire est parfois du type du délire ambitieux, plus souvent c'est un délire triste avec une remarquable tendance au suicide.

A sa période terminale la pellagre ressemble, plus encore s'il est possible à la paralysie générale. Le malade dont la mémoire est complètement abolie et dont l'intelligence a définitivement sombré est confiné au lit bien qu'il ne présente pas de paralysies véritables nettement localisées. Il tombe dans le gâtisme et finit par succomber aux progrès de la cachexie qu'entraîne son inanition prolongée.

Telle est, très brièvement résumée, la description clinique de la pellagre telle qu'elle est exposée par *Arnould* dans son article du *Dictionnaire de Dechambre*, d'après les travaux de *Roussel*, de *Lombroso*, etc.

On voit que cette maladie se divise nettement en deux phases dont la seconde ressemble d'une manière remarquable à la paralysie générale. Elle en diffère toutefois par un caractère fondamental, la *curabilité.* Il est en effet nettement établi qu'il suffit le plus souvent de soustraire le pellagreux à la cause de son affection pour voir les différents symptômes qu'il présente rétrocéder rapide-

ment et disparaître tôt ou tard d'une manière complète[1]. Il semble donc qu'il y ait, au point de vue clinique, entre la pellagre et la paralysie générale, le même rapport que nous avons déjà signalé entre l'ergotisme et le tabes.

Anatomie pathologique. — Ce rapprochement entre la pellagre et la paralysie générale est d'autant plus fondé qu'il semble, d'après les travaux de *Tuczeck* et de *Marie*[2], que la *localisation des lésions médullaires* soit sensiblement la même dans ces deux affections.

De leur description, il résulte en effet que les lésions de la moelle pellagreuse portent :

1° *Sur les cordons postérieurs* au niveau des régions décrites sous le nom de faisceau en virgule de Schültze, de zone postérieure interne de Flechsig, de zone semi-ovale et de zone cornu-commissurale, alors que la zone cornu-radiculaire, la zone de Lissauer et le cordon de Burdach sont constamment intacts.

Quant aux cordons de Goll, ils sont également le siège d'une altération évidente, mais qui ne porte d'après Marie, que sur les fibres endogènes mélangées aux fibres radiculaires de ce cordon.

En somme, les lésions du cordon postérieur respectent

[1] « Une jeune fille pellagreuse quitte son village et va servir à la ville. En pareil cas, le mal ne reparait plus : plus tard elle rentre dans les conditions de régime de sa jeunesse. Dans ces conditions, la pellagre vient la ressaisir. » (Roussel.)

[2] Marie, De l'origine exogène ou endogène des lésions du cordon postérieur étudiées comparativement dans le tabes et la pellagre (*Sem. médic.*, p. 17, 1894).

les fibres exogènes et frappent d'une manière exclusive les fibres endogènes du cordon postérieur.

2° *Dans le cordon latéral*, les lésions prédominent sur le faisceau pyramidal croisé dont elles dépassent notablement les limites dans tous les sens. Ces lésions sont moins accusées que celles des cordons postérieurs.

Pour Marie, elles ne résultent évidemment pas d'une dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal, car elles restent limitées à la région cervico-dorsale et ne dépassent pas le bulbe; de plus, le faisceau pyramidal direct est intact. Elles sont, tout comme dans le cordon postérieur, l'indice d'une lésion des fibres endogènes dont les cellules originelles sont les cellules de cordon des cornes postérieures.

3° *Dans la substance grise enfin* on ne trouve pas de lésions de la colonne de Clarke dont les fibrilles tout aussi bien que les éléments cellulaires sont absolument intacts. L'intégrité de ce plexus fibrillaire fourni par les fibres radiculaires du cordon postérieur est un argument de plus en faveur de l'origine endogène des lésions de la pellagre.

De cette description anatomo-pathologique, il résulte donc nettement que la pellagre frappe d'une manière exclusive les *neurones intercalaires* dont les cylindraxes concourent à la formation des cordons postérieurs et latéraux et occupent à leur niveau les régions décrites par Marie sous le nom de *zones des fibres endogènes.*

Les lésions médullaires de la pellagre ressemblent donc d'une manière remarquable à celles de la paralysie générale, ce qui permet de comprendre la raison de la ressemblance clinique que nous avons déjà signalée entre ces deux affections.

Ces lésions des neurones intercalaires de la moelle peuvent donc suffire à expliquer la pathogénie des symptômes médullaires de cette affection, tels que le tremblement et l'incoordination motrice particulière qui font ressembler le pellagreux à un paralytique général.

Quant aux symptômes cérébraux, ils ressortissent évidemment à une lésion de l'écorce dont la nature n'est pas encore nettement déterminée, mais qui est vraisemblablement voisine de celle de la périencéphalite puisqu'elle se traduit par des symptômes très analogues.

Conclusions. — De cette étude, nous conclurons que les *lésions médullaires de la pellagre sont topographiquement les mêmes que celles de la paralysie générale.*

Ce n'est pas à dire toutefois qu'il y ait identité absolue de nature entre ces deux affections, la pellagre est susceptible de guérison complète, à la condition toutefois que l'intoxication causale ne se soit pas prolongée à l'excès, la paralysie générale au contraire évolue d'une manière progressive à peine interrompue de loin en loin par des périodes de rémission temporaire et aboutit à des désordres irrémédiables.

Les considérations que nous avons invoquées à propos des rapports des lésions médullaires de l'ergotisme et du tabes sont ici également de mise pour préciser les analogies et les dissemblances de celles de la pellagre et de la paralysie générale.

Bien qu'aucune constatation ne permette d'affirmer que, dans la pellagre, la lésion débute par la gaine de myéline qui entoure le cylindraxe du neurone (comme cela a été

démontré par Klippel pour la paralysie générale), cette localisation initiale du processus pathologique est extrêmement probable, puisque la curabilité de l'affection prouve que le cylindraxe n'est pas détruit à l'origine, et que d'ailleurs cette lésion péri-axile semble être le mode de de prédilection des lésions nerveuses d'origine toxique (névrite segmentaire péri-axile expérimentale de Gombault).

Quelle que soit d'ailleurs la nature intime de ce processus, il n'en reste pas moins établi que la différence entre la paralysie générale et la pellagre repose, non pas sur la topographie de leurs lésions ou sur leur processus histologique, mais dépend essentiellement de la différence de nature de leur agent étiologique et de la durée plus ou moins longue de l'intoxication causale.

La paralysie générale aboutit à des lésions définitives, parce que le malade ne peut se soustraire à l'affection protopathique qui a déterminé la production de ses lésions nerveuses.

La pellagre au contraire est susceptible de guérison lorsque l'intoxication n'a pas été prolongée outre mesure, parce qu'il est possible d'empêcher le malade de s'intoxiquer davantage.

En somme, le paralytique et le pellagreux sont tous les deux victimes de la lésion toxique de leurs neurones intermédiaires, mais le paralytique est incurable parce qu'il porte en lui-même la cause initiale et permanente de son affection.

RÉSUMÉ ET CONCLUSIONS

(Voie Sensitive.)

Nous en avons fini avec l'étude des affections systématiques des neurones de la voie sensitive. Si maintenant, nous jetons sur elles un coup d'œil d'ensemble, nous voyons qu'elles présentent toutes comme un lien de parenté unissant plus étroitement quelques-unes d'entre elles.

Le tableau suivant permettra de comprendre plus aisément la manière dont il semble possible de les grouper.

AFFECTIONS	DÉFINITIVES	TRANSITOIRES
Des neurones périphér.	*Tabes.*	Ergotisme.
— — intercal.	*Paralysie générale.*	Pellagre.
— — centraux. (de la voie cérébelleuse.)	*Ataxies héréditaires.* (Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse).	(?)

I. *Les affections des neurones périphériques et intercalaires* semblent résulter de *l'action d'un agent toxique ou infectieux* (syphilis dans tabes et paralysie générale, ergot de seigle, maïs altéré) *sur la gaine de myéline* qui entoure le cylindraxe des neurones. La lésion transitoire et curable dans les intoxications d'origne alimentaire est définitive lorsqu'elle survient en dehors de cette étiologie particulière.

II. *Les affections des neurones centraux* (de la voie

cérébelleuse) résulte plutôt d'une *malformation congénitale et héréditaire de ces neurones entraînant leur arrêt de développement et leur atrophie* à une époque plus ou moins tardive de l'existence de l'individu.

III. *Au point de vue symptomatique*, il existe un signe commun à toutes ces affections des neurones centripètes et ne s'observant guère en dehors d'elles. *Ce signe, en quelque sorte pathognomonique de la lésion de la voie sensitive* en un point quelconque de son trajet, est l'*incoordination motrice*, mais ce signe est loin de présenter les mêmes caractères dans chacune de ces affections.

Nous avons vu en effet que l'incoordination tabétique diffère notablement de celle des ataxies héréditaires et plus encore peut-être de celles que l'on observe dans les formes pures de paralysie générale.

On peut décrire trois types cliniques de cette incoordination.

1° *Le type tabétique*, où l'incoordination est caractérisée par des mouvements illogiques très étendus, s'accompagne de l'abolition du sens musculaire et s'exagère manifestement par l'occlusion des yeux.

Cette incoordination est symptomatique de la lésion du protoneurone centripète.

2° *Le type cérébelleux* où l'incoordination consiste en un défaut d'équilibration qui entraîne une incertitude plus ou moins accusée dans l'excécution des mouvements et se traduit cliniquement par la démarche ébrieuse caractéristique.

Elle ne s'accompagne ni de l'abolition du sens musculaire ni du signe de Romberg.

Symptomatique d'une lésion des *neurones de la voie cérébelleuse*, elle résulte de la *suspension du rôle du cervelet dans l'équilibration des mouvements.*

3° *Le type de la paralysie générale* qui consiste en oscillations irrégulières peu étendues se rapprochant davantage d'un tremblement véritable que de l'incoordination à grande amplitude du tabes.

Pas plus que dans la forme cérébelleuse on ne note d'abolition du sens musculaire ni le signe de Romberg. La démarche est mal assurée, mais ne présente pas le caractère ébrieux du type cérébelleux.

Symptomatique d'une lésion des *neurones intercalaires*, elle résulte d'une *destruction des voies d'association médullaire.*

L'*incoordination motrice*, sous ces différents aspects cliniques, semble donc être le signe fondamental des affections des neurones de la voie sensitive.

IV. Si nous envisageons, d'autre part, les *autres symptômes* que nous avons énumérés au cours de l'étude de chacune de ces affections, nous sommes conduit à résumer de la manière suivante *les signes caractéristiques de la lésion isolée de chacun des groupes qui la constituent :*

VOIE SENSITIVE

	I. **Neurones périphériques**	II. **Neurones intercalaires.**	III. **Neurones centraux (Voie cérebelleuse).**
A. Motilité	*Incoordination* (type tabétique), abolition du sens musculaire, signe de Romberg.	*Incoordination* (type paralytique général) par destruction des voies d'association médullaire, pas de signe de Romberg.	*Incoordination* (type cérébelleux) par suspension du rôle du cervelet dans l'équilibration des mouvements. Pas de signe de Romberg.
B. Sensibilité	*Douleurs* (type fulgurant). *Anesthésies.*	Pas de troubles de la sensibilité.	Pas de troubles de la sensibilité.
C. Réflexes	*Abolis* (signe de Westphal).	*Conservés* Exagérés si lésion cérébrale concomitante.	*Conservés* (abolis si lésion concomitante du proto-neurone centripète).
Affections systématiques de ces neurones	*Tabes.* *(Ergotisme)*	*Paralysie générale* (lésions médullaires). *(Pellagre)*	*Ataxies héréditaires* (maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse).

Systématisation des cordons blancs de la moelle.

(Région dorsale).

A. Faisceau pyramidal croisé. . . . . . B. Faisceau pyramidal direct.	Neur. mot. centr.
a. Faisceau de Gowers. . . . . *b*. Faisceau cérébelleux direct	Neur. sensit. centr.
α. Zone de Lissauer. . . . . β. Zone cornu-radiculaire . . . . γ. Bandelette externe de Charcot et Pierret. δ. Cordon de Goll.	Neur. sensit. périphér.
1. Faisceau latéral profond . . . . 2. Faisceau restant antérolatéral . . . . 3. Zone cornu-commissurale . . . . 4. Bandelette périphérique	Neur. intercal.

(D'après Testut, pour le cordon antérolatéral).
(D'après Philippe, pour le cordon postérieur).

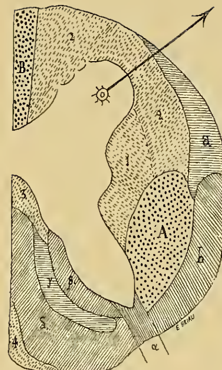


Schéma XIII.

CONCLUSIONS

I. *La théorie des neurones appliquée à l'étude des affections nerveuses systématiques a ce double avantage :*

1° *De permettre de mieux comprendre pour chacune d'elles la physiologie pathologique des symptômes qu'elle présente,* car une fois que l'on a précisé le système de neurones dont l'altération est en cause, il devient facile d'expliquer le symptôme par la lésion ;

2° *De permettre de mieux comprendre, dans une étude d'ensemble de ces affections, les rapports en apparence si complexes qu'elles contractent entre elles,* car il est aisé de grouper ensemble toutes celles qui résultent de la lésion d'un même système de neurones et de ranger dans des cadres voisins celles qui sont l'expression de l'altération de systèmes différents.

Mieux que toute autre méthode, ce travail de classification donne la clef des homologies et des dissemblances que l'on observe dans l'étude clinique et anatomique de ces affections nerveuses.

(Le tableau ci-contre donne le résumé de cette classification dans ce qu'elle a de fondamental.)

	NEUROPATHIES SENSITIVES	
NEURONES. . . .	NEURONE PÉRIPHÉRIQUE	NEURONES CENTRAUX (voie cérébelleuse).
A. Motilité . . .	*Incoordination* (Type tabétique) : Abolition du sens musculaire et signe de Romberg.	*Incoordination* (Type cérébelleux) due à la sus sion du rôle du cervelet l'équilibration des mouveme Pas de signe de Romberg.
B Sensibilité. . .	*Douleurs* (type fulgurant). *Anesthésies.*	*Pas de tr. de sensibilité.*
C. Amyotrophie .	*Pas d'amyotrophies.* (Quand elles existent elles résultent de la lésion consécutive du neurone moteur périphérique).	*Pas d'amyotrophies.*
D. Réflexes . . .	*Abolis.* (signe de Westphal).	*Conservés.* (Abolis si lésion concomitante protoneurone centripète).
Affections organiques systématiques de ces neurones.	*Tabes.* (Ergotisme).	*Tabes héréditaires :* Maladie de Friedreich et héré ataxie cérébelleuse.

[1] Nous avons omis à dessein dans ce tableau général tout ce qui concerne les *neuro* générale et de la pellagre, phénom. spasmod. de la maladie de *Charcot*, etc.), car pages 156 et 340).

YSTÉMATIQUES DES NEURONES[1]

NEUROPATHIES MOTRICES

NEURONE CENTRAL	NEURONE PÉRIPHÉRIQUE Lésion primitive du corps.	 Lésion du cylindraxe
Paralysie Type cérébral) par suite de la suspension complète de l'action de la volonté sur le muscle.	*Paralysie* (Type amyotrophique). Par suite de diminution de l'action de la volonté sur le muscle.	
	Coexistant avec l'amyotrophie et proportionnée au degré de cette amyotrophie.	Précédant l'amyotrophie et hors de proportion avec elle.
'as de tr. de sensibilité. Quand ils existent ils résultent de la lésion concomitante des fibres des neurones sensitifs centraux dans leur trajet cérébral).	*Pas de tr. de la sensibilité.*	*Pas de tr. de la sensibilité.* A moins de lésion concomitante des fibres périphériques du proto neurone sensitif.
'as d'amyotrophies. Quand elles existent elles résultent de la lésion consécut. du neurone moteur périphériq.).	*Amyotrophie.* Le plus souvent définitive.	Le plus souvent curable.
'xagérés.	*Abolis.* (Au niveau des membres paralysés et à leur niveau seulement).	
yndrome hémiplégie cérébrale.	*Polio-encéphalo-myélites.* *Aigues :* paralysie infantile, — par. spin. aig. adulte. *Subaiguë :* par. de Duchenne. *Chroniques :* atrophie musculaire progressive. — par. glosso-labiée. — ophtalmopl. nucl. — amyotrophies de la sclérose latérale amyotrophique.	*Polynévrites motrices.*
	Maladie de Landry.	

tercalaires de la voie sensitive et de la voie motrice (lésions médull. de la paralysie
le physiologique est encore trop mal établi et leur pathologie trop incertaine (voir

II. *Les systèmes formés par l'ensemble des neurones ayant une disposition anatomique et un rôle physiologique semblables constituent comme autant d'organes nettement différenciés, susceptibles d'être le siège de processus pathologiques distincts.*

(Nous proposons de réserver à ces affections systématiques des différents groupes de neurones le nom de *neuropathies* (motrices et sensitives) pour les distinguer des autres affections non systématiques du système nerveux.)

TABLE DES FIGURES

Schéma. I. — Voie motrice 35
— II. — Voie sensitive (tactile). 160
— III. — Neurones sensitifs périphériques, trajet intramédullaire de leurs cylindraxes. 166
— IV. — Sytématisation du cordon postérieur. 167
— V. — Collatérales des fibres exogènes . . . 170
— VI. — Neurones sensitifs centraux 173
— VII. — Neurones sensitifs intercalaires . . . 183
— VIII. — Voie optique 195
— IX. — Cellules ganglionnaires 198
— X. — Voie auditive 201
— XI. — Voie olfactive 205
— XII. — Neurones intercalaires 323
— XIII. — Systématisation des cordons blancs de la moelle 341

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS 5

INTRODUCTION. — *La théorie des neurones et la pathologie nerveuse* 9

Bibliographie. 18

Livre Premier. — VOIE MOTRICE

DISPOSITION ANATOMIQUE DE LA VOIE MOTRICE 23

I. Voie motrice centrale 25

II, Voie motrice périphérique. 29

III. Neurones intercalaires 32

AFFECTIONS DES NEURONES DE LA VOIE MOTRICE 37

I. *Affections des neurones moteurs centraux* . . . 37

A. Lésions destructives déterminant la dégénérescence secondaire du neurone central (Syndrome hémiplégie cérébrale) 38

B. Altérations protopathiques du neurone central (Syndrome tabes dorsal spasmodique). . . . 52

a) Chez l'adulte (Paralysie spinale spasmodique d'Erb) 53

b) Chez l'enfant (Maladie de Little) 57

II. *Affections des neurones moteurs périphériques.* . 70

1° Affections portant d'emblée sur le corps cellulaire des neurones moteurs périphériques. . . 71

A. Région spinale (poliomyélites antérieures). . . 71
1° Poliomyélite antérieure aiguë 72
α Paralysie spinale infantile 72
β Paralysie spinale aiguë de l'adulte. . . . 75
2° Poliomyélite antérieure chronique (atrophie musculaire progressive) 76
Rapport des différentes modalités cliniques des poliomyélites antérieures. 81
B. Région cranienne (polioencéphalite). 85
1° Polioencéphalite inférieure (paralysie glosso-labiée-laryngée). 86
2° Polioencéphalite supérieure (ophtalmoplégie nucléaire 89
Rapports des polioencéphalites entre elles et avec les poliomyélites antérieures 90
Syndrome d'Erb. 92
2° Affections portant primitivement sur le prolongement cylindraxile des neurones moteurs périphériques (névrites périphériques). . 99
Anatomie pathologique 100
I. Altérations expérimentales des nerfs. 100
a) Lésions mécaniques 100
b) Lésions toxiques 103
c) Lésions infectieuses 106
II. Lésions névritiques observées cliniquement chez l'homme 109
a) Névrites traumatiques 109
b) Névrites toxiques. 110
c) Névrites infectieuses. 112
Nature des névrites périphériques 114
Rapport des polynévrites et des poliomyélites antérieures. 126
Maladie de Landry. 129
III. *Affections des neurones moteurs intercalaires (Sclérose latérale amyotrophique).* . 137
Anatomie pathologique. 139
a) Dans la moelle. 139
b) Dans le bulbe 141
c) Dans l'écorce 141

Physiologie pathologique 145
Rapports de la sclérose latérale amyotrophique avec les polio-encéphalo-myélites 147
Résumé et Conclusions 151

Livre Deuxième. — VOIE SENSITIVE

DISPOSITION ANATOMIQUE DE LA VOIE SENSITIVE 159
I. *Neurones de la région rachidienne* 162
A. Neurone périphérique (protoneurone centripète). . 162
B. Neurones centraux. 172
1° Neurones de la voie principale 172
2° Neurones de la voie secondaire 178
α. Voie médullo-cérébelleuse et bulbo cérébelleuse 178
β. Voie cérébello-cérébrale. 179
C. Neurones intercalaires. 180
II. *Neurones sensitifs de la région cranienne* . . . 188
1° Neurones centripètes tactiles. 188
a) Neurones périphériques 189
b) Neurones centraux 189
c) Neurones intercalaires 190
2° Neurones centripètes sensoriels. 193
a) Voie optique 193
b) Voie acoustique 199
c) Voie olfactive. 204
d) Voie gustative 206
AFFECTIONS DES NEURONES DE LA VOIE SENSITIVE 209
I. *Affections des neurones sensitifs périphériques*. . 209
A. Tabes 209
Chap. I[er]. Historique 210
A. Théories interstitielles 212
B. Théories parenchymateuses 214
Chap. II. Anatomie pathologique 222
A. Région rachidienne 222
I. Moelle 223
a) Cordons postérieurs 223
b) Substance grise 228

II. Racines rachidiennes 231
III. Ganglions spinaux 233
IV. Nerfs périphériques 235
B. Région cranienne. 236
I. Lésions des centres. 236
II. Lésions des nerfs 237
a) Nerfs sensitifs moteurs 237
b) Nerfs sensoriels (optique, auditif, olfactif et gustatif) 237
C. Grand sympathique 240
Chap. III. Nature du tabes 242
A. Région rachidienne 244
I. Les protoneurones centripètes ne sont pas altérés chez les tabétiques. 244
II. Le protoneurone centripète n'est pas altéré dans sa totalité 245
III. Le processus tabétique n'est pas exclusivement limité au protoneurone centripète. . 248
B. Région cranienne. 253
I. Nerfs sensitivo-moteurs 253
II. Nerfs sensoriels (voie optique, auditive, olfactive et gustative) 254
Résumé : Théorie de Brissaud et de de Massary, objections de Gombault et Philippe. . . 257
Chap. IV: Applications de la théorie des neurones à la physiologie pathologique du tabes . . 263
I. Troubles de la sensibilité 263
II. Troubles des reflexes 265
III. Troubles de la motilité 266
a) Incoordination motrice 266
b) Paralysies 270
IV. Troubles trophiques 272
V. Troubles sensoriels (visuels, auditifs, olfactifs et gustatifs) 276
VI. Troubles viscéraux. 283
B. Lésions médullaires de l'ergotisme. 286
II. *Affections des neurones sensitifs centraux (voie cérébelleuse) ataxie héréditaire.* 289
A. Maladie de Friedreich 296

Anatomie pathologique. 302
Application de la théorie des neurones à la conception anatomique de cette affection . . . 292
B. Hérédo-ataxie cérébelleuse 302
Anatomie pathologique. 302
Application de la théorie des neurones à l'étude de la physiologie pathologique de cette affection 303
Nature de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse 309
III. *Affections des neurones intercalaires de la voie centripète* 312
A. Lésions médullaires de la paralysie générale . . 313
Anatomie pathologique. 314
Physiologie pathologique 320
B. Lésions médullaires de la Pellagre. 330
Anatomie pathologique. 333
Physiologie pathologique 334
Résumé et conclusions 337

CONCLUSIONS. 345

TABLE DES FIGURES. 349

Lyon. — Imp. PITRAT AINÉ, A. Rey Successeur, 4, rue Gentil. — 16240

Gerest

Les affections nerveuses systématiques et la théorie des neurones.

